

Le système lymphatique du parenchyme pulmonaire et sa pathologie

1. **anatomie** du système lymphatique pulmonaire

2. **pathologies** “primitives”
parenchyme pulmonaire

- . hyperplasies du BALT
- . lymphomes non hodgkiniens
- . atteintes immunologiques

Armed Forces Institute of Pathology

Pulmonary Lymphoid Disorders

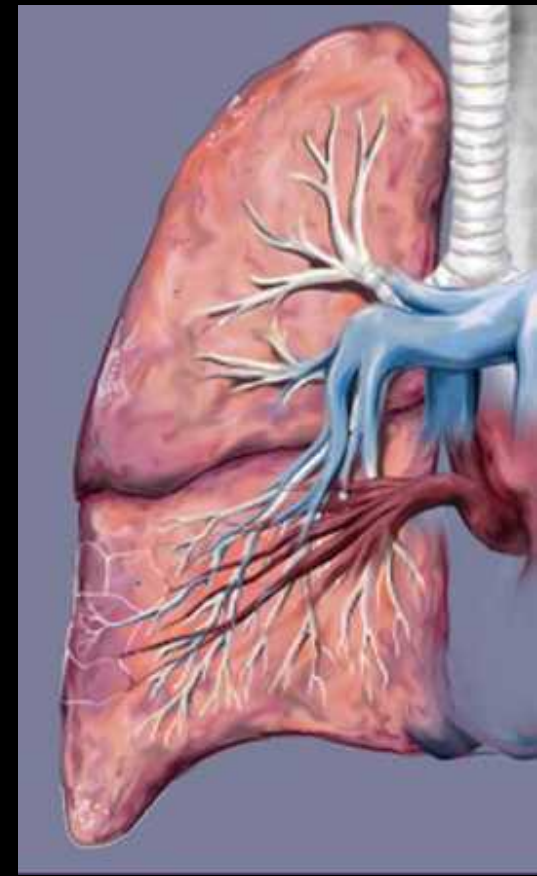
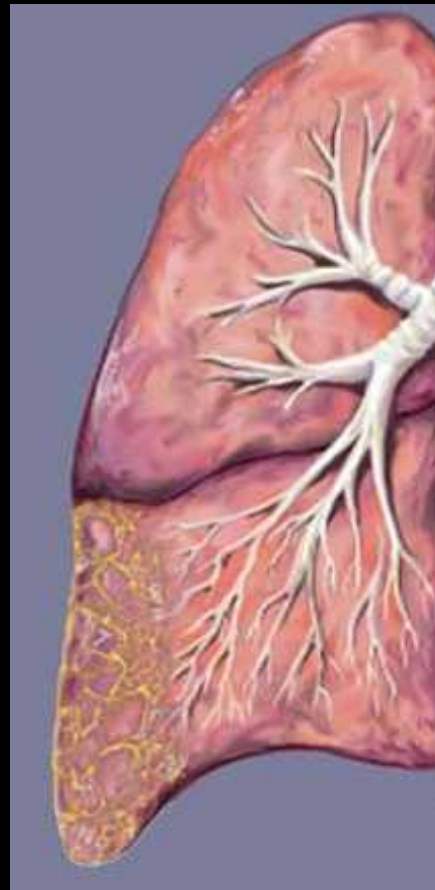
Jeffrey R. Galvin, M.D.

Pulmonary and Mediastinal Radiology Section Chief
Armed Forces Institute of Pathology

1. Anatomie du système lymphatique du parenchyme pulmonaire

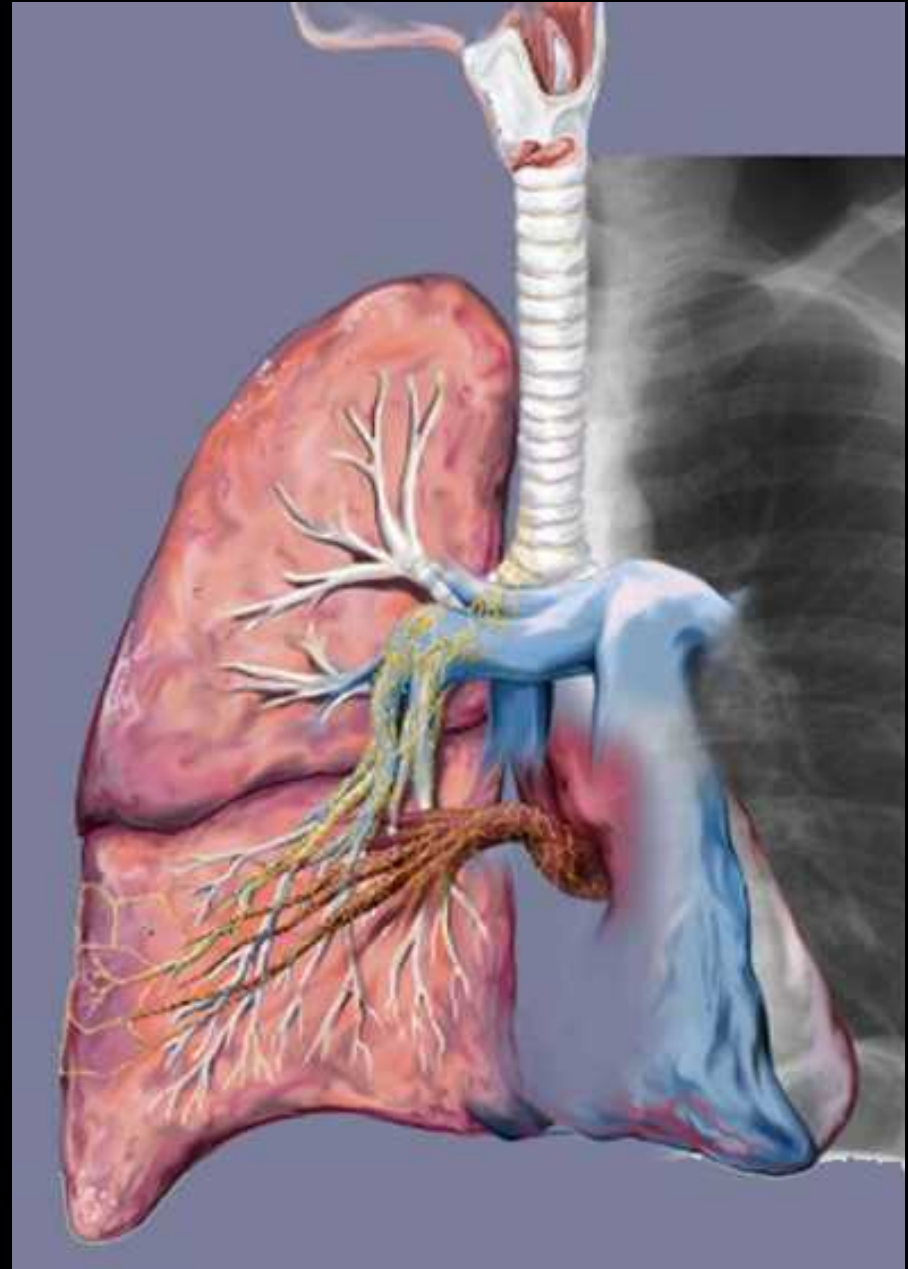
1.a les lymphatiques du parenchyme pulmonaire

- . **origine dans la plèvre viscérale**
- . présence de valves
- . se drainent vers le hile
- . **suivent les septas interlobulaires**
- . accompagnent les vaisseaux sanguins



- plèvre viscérale → artères

- septas interlobaires → veines



les ganglions lymphatiques (lympho-nœuds)

- . sont encapsulés
- . siègent autour des bronches proximales
- . au niveau des bifurcations
- . siège d' hyperplasies réactionnelles tabac et poussières



1.b le tissu lymphoïde associé à la muqueuse bronchique : le BALT

- **organisation générale du BALT**

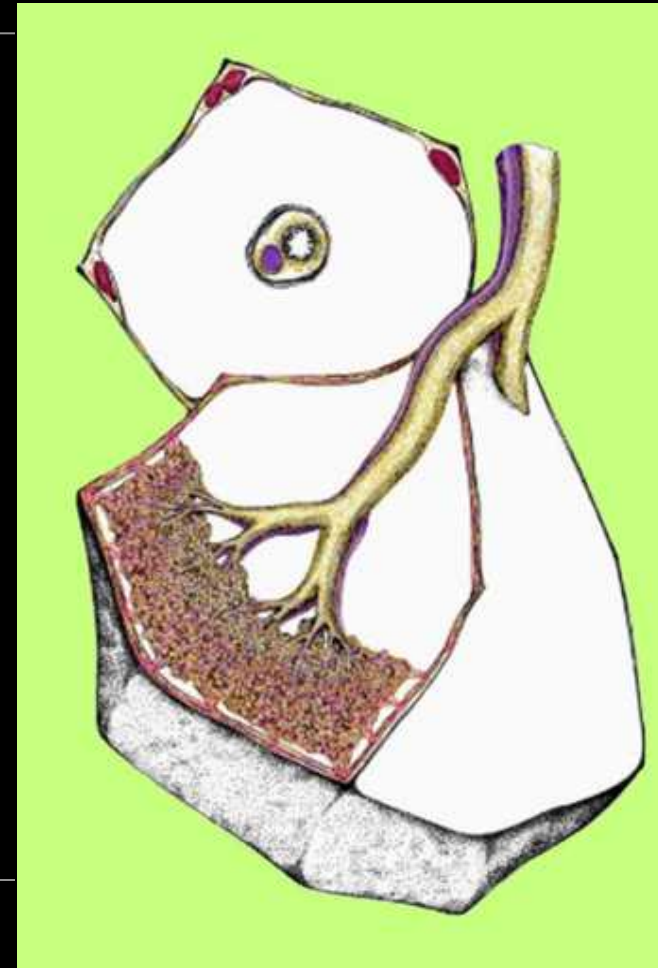
- formations ou amas lymphatiques associés à l'épithélium bronchique aux bifurcations et septas

- **absents chez l'adulte à l'état normal** et à la naissance

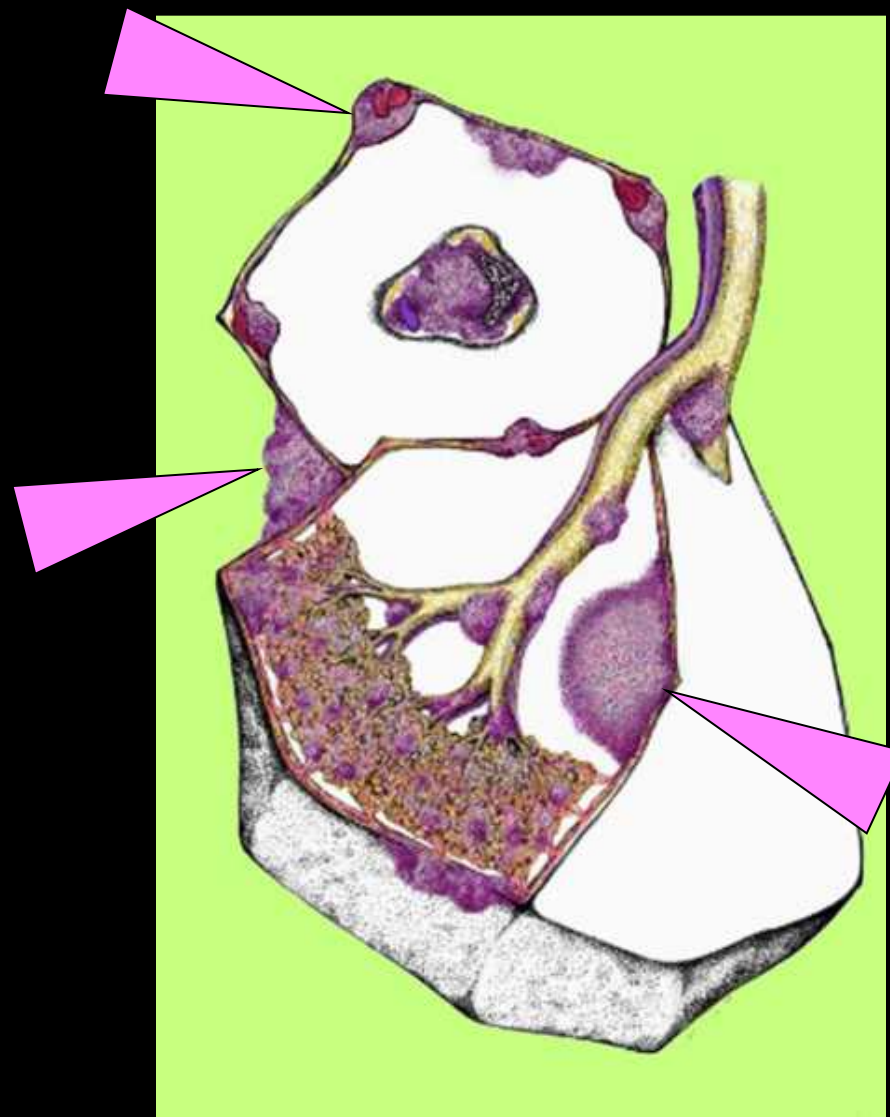
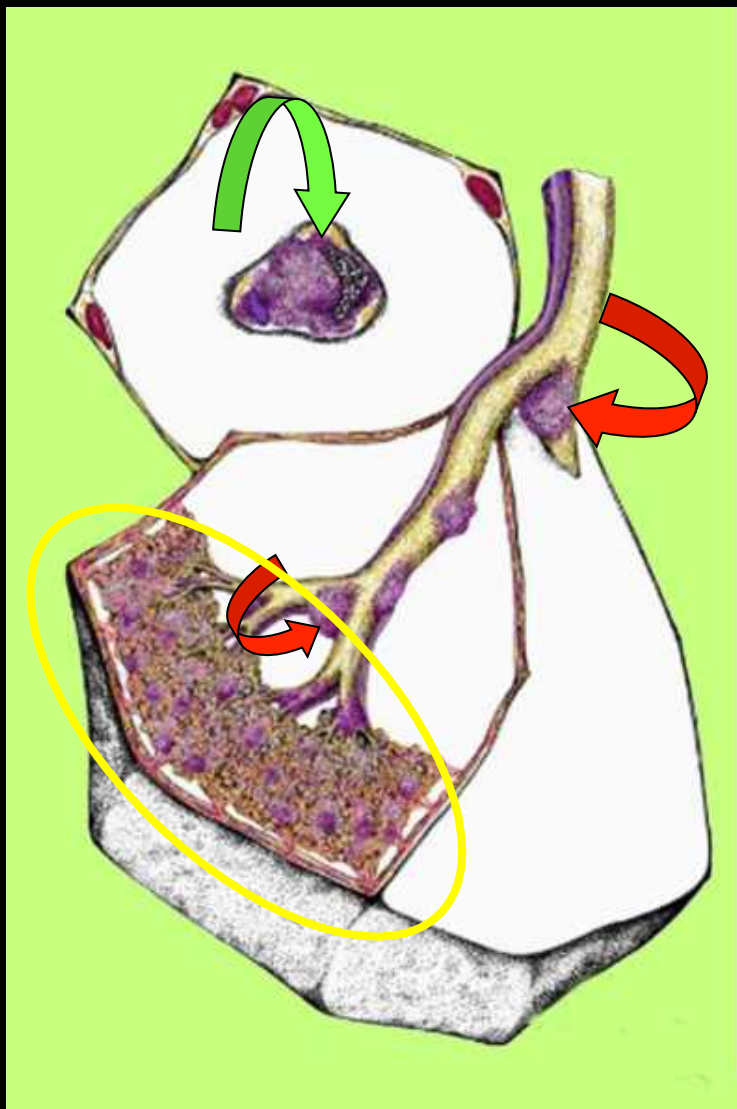
- fréquents et banaux chez le jeune enfant

- ils réapparaissent lors des stimulations antigéniques :

- fumée de cigarette**
 - collagénoses**
 - SIDA**



ils constituent la base des pathologies lymphoïdes du poumon



**les collections ou amas lymphatiques
.épithélium bronchique
.bifurcations et septas**

2. Les “ dérives ” et pathologies du BALT

2a. Les hyperplasies du BALT

1. bronchite folliculaire et bronchiolite
2. pneumonie interstitielle lymphoïde
3. pseudo lymphome

2b. Les lymphomes primitifs pulmonaires

1. lymphome à lymphocytes B de bas grade: ’ ’ baltomes ’ ’
2. lymphome à lymphocytes B de haut grade: lymphomatose
granulomatoïde

2c. Les dépressions immunitaires

- les hyperplasies du BALT

- l'hyperplasie folliculaire

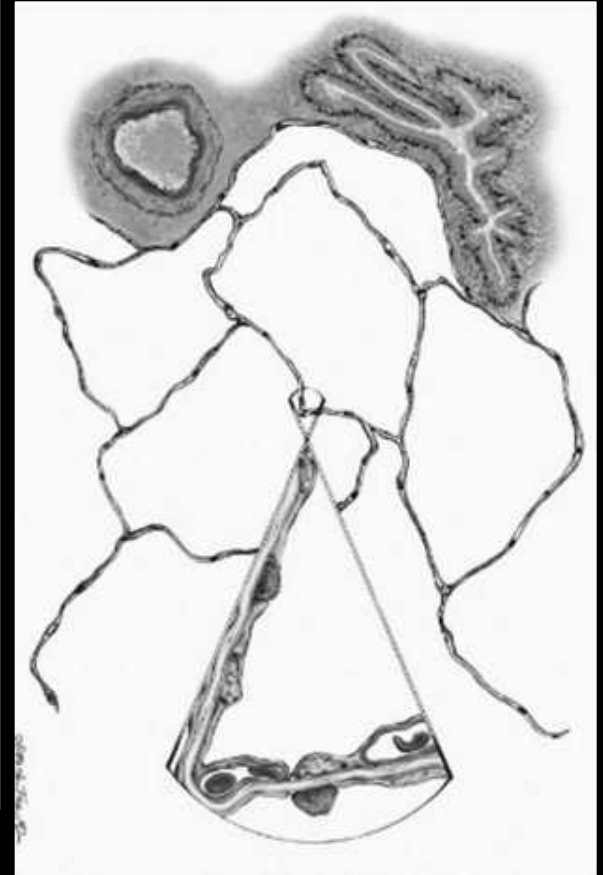
la bronchite folliculaire et la bronchiolite

- l'hyperplasie diffuse

la pneumonie interstitielle lymphoïde
(LIP)

- l'hyperplasie lymphoïde nodulaire

le pseudo lymphome



tissu lymphoïde pulmonaire
aspect normal

2 a 1 . les hyperplasies du BALT

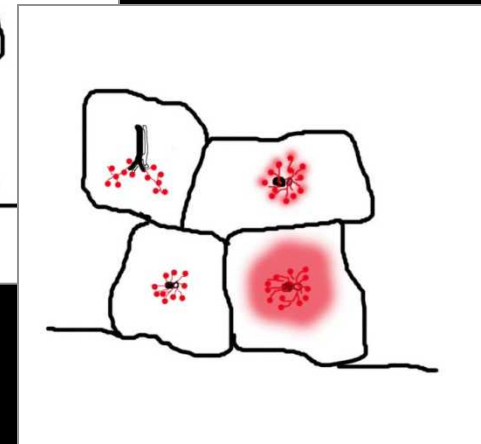
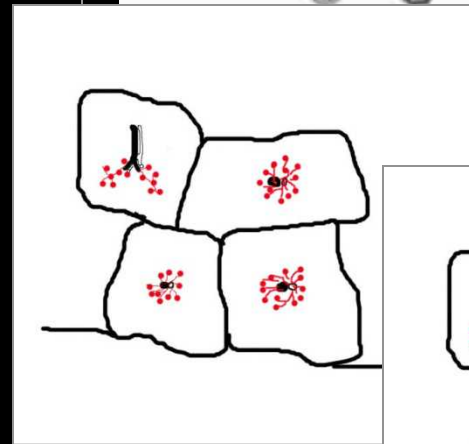
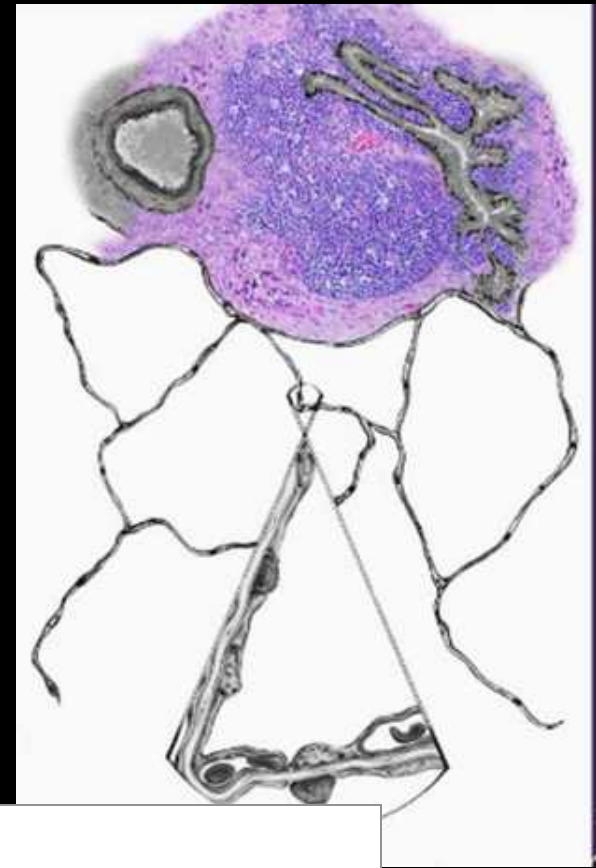
1. bronchite folliculaire et bronchiolite

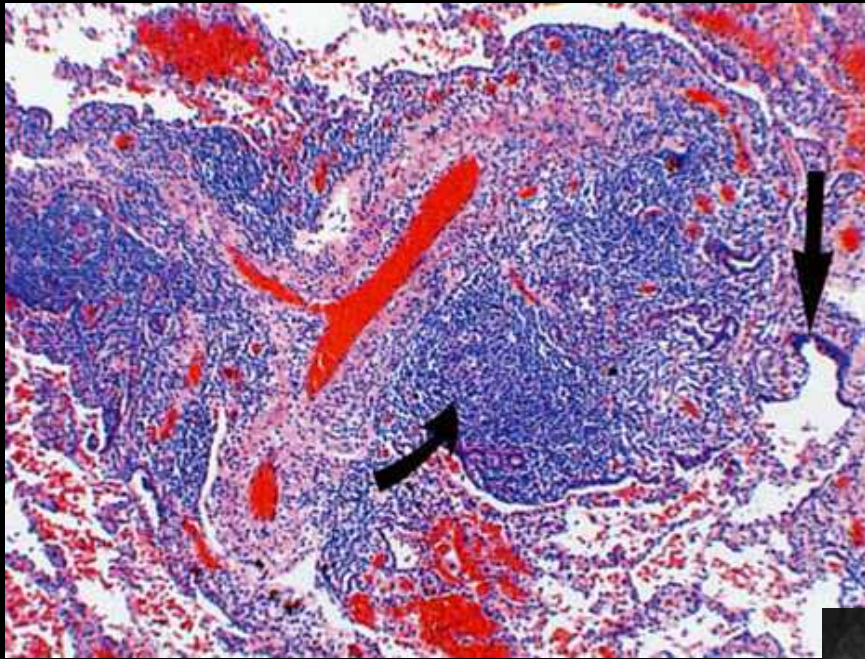
- bases anatomo-pathologiques
stimulation antigénique du BALT
agrégats lymphoïdes hyperplasiques
péri bronchiolaires ou péri vasculaires

péri bronchiques

réactivation des follicules

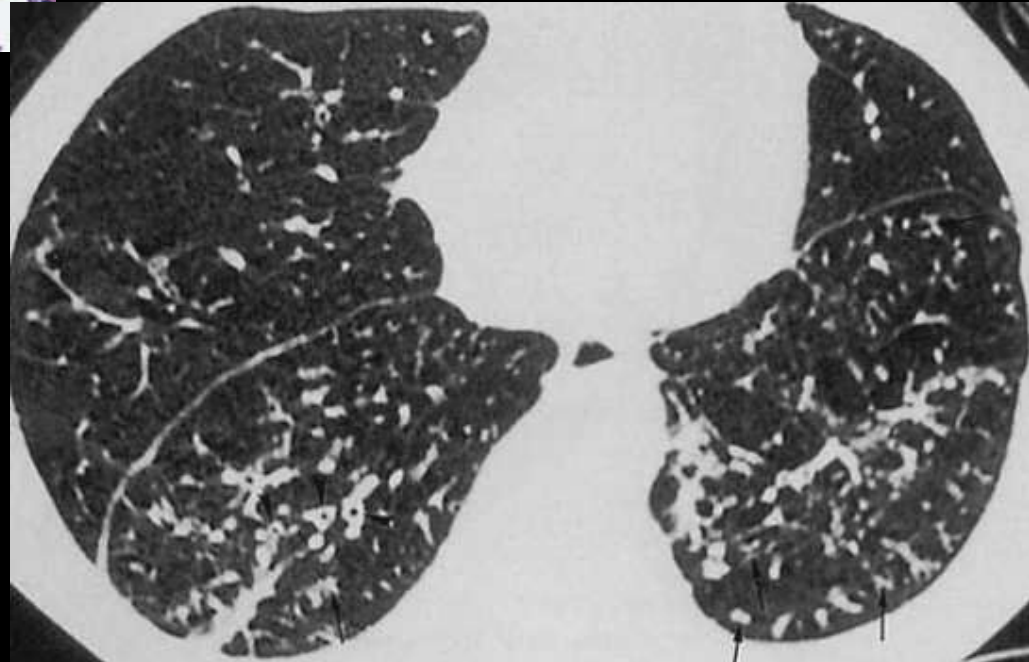
extension minimale aux alvéoles





nodules centro-lobulaires à contours mal définis et épaissement des parois bronchiques

bronchiolite folliculaire



- **clinique**

- adultes jeunes (moy 44 ans)

- toux et dyspnée

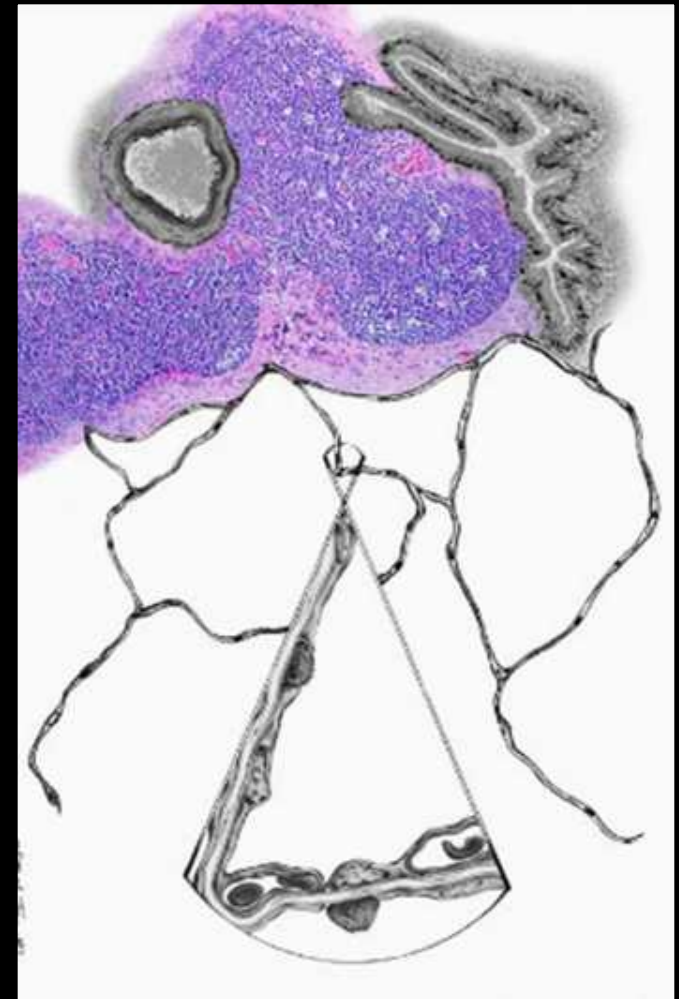
- fièvre et amaigrissement

- maladies du collagène

- sd de Sjögren**
polyarthrite rhumatoïde

- déficits immunitaires
congénitaux
SIDA

- étiologie incertaine
réactions d' hypersensibilité
infections ? ?



- **imagerie**

- radiographie thoracique standard

- réticulo-nodulaire

- diffus

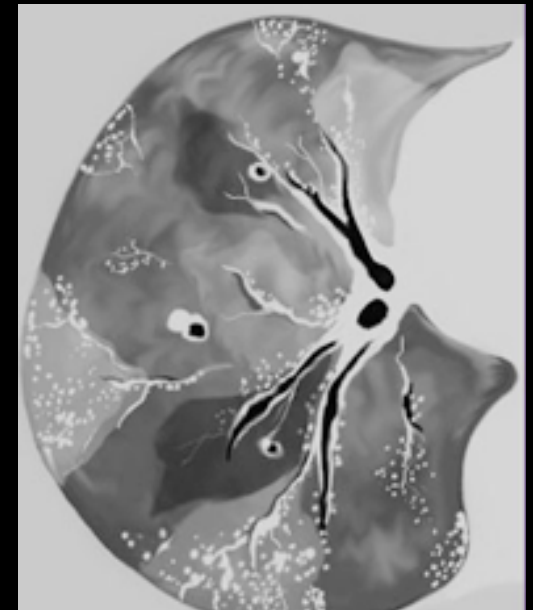
- CT

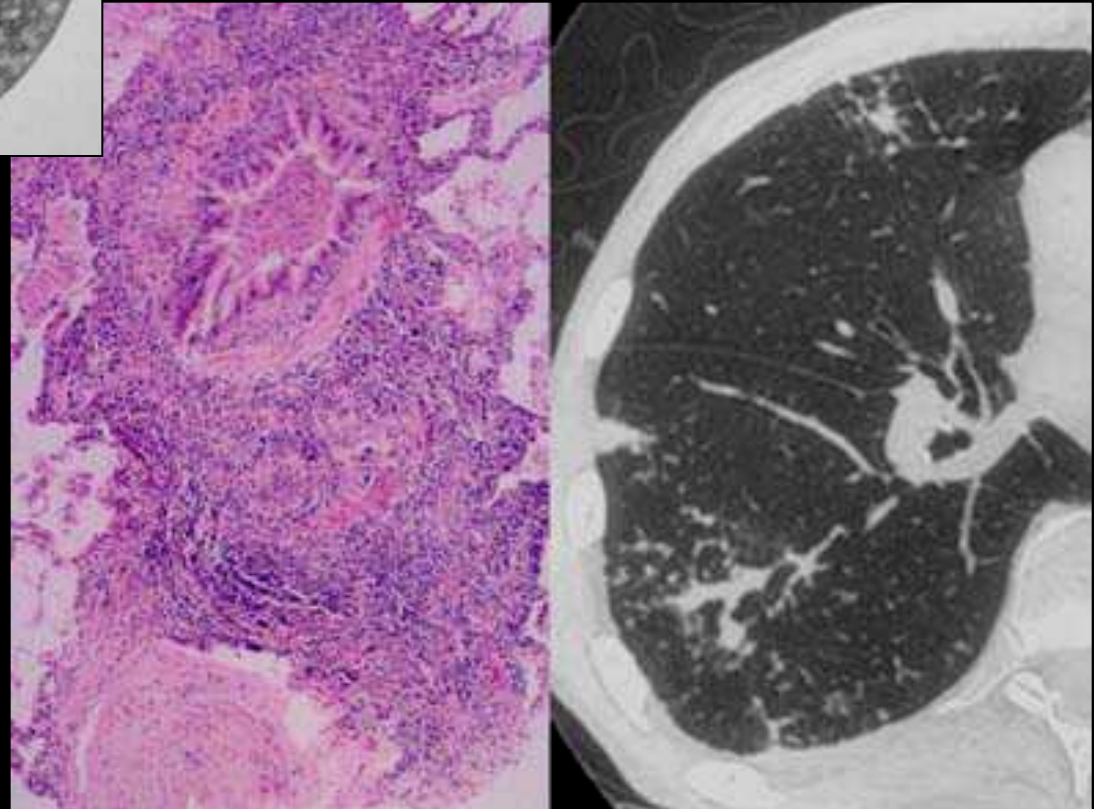
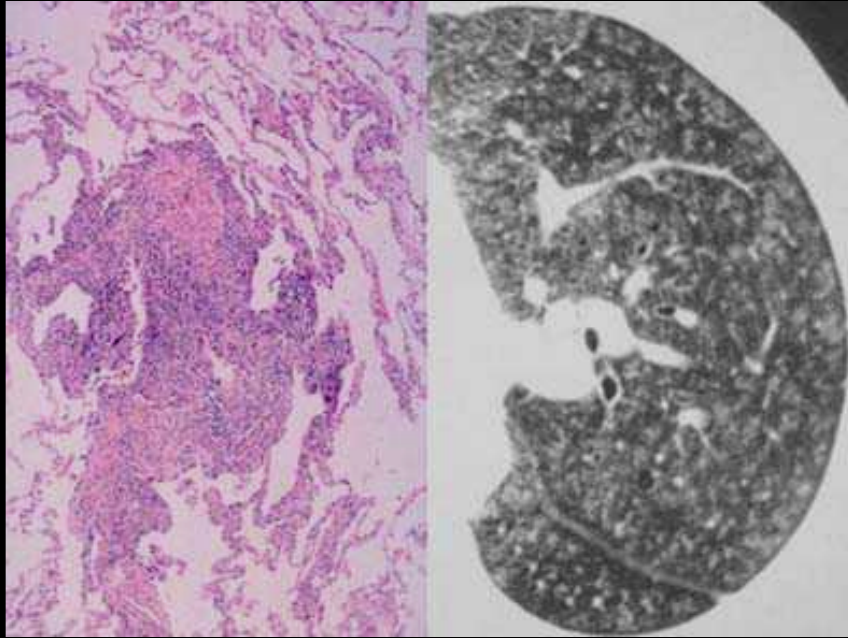
- nodules 3 à 12 mm

- centro lobulaires
 - péri bronchiques

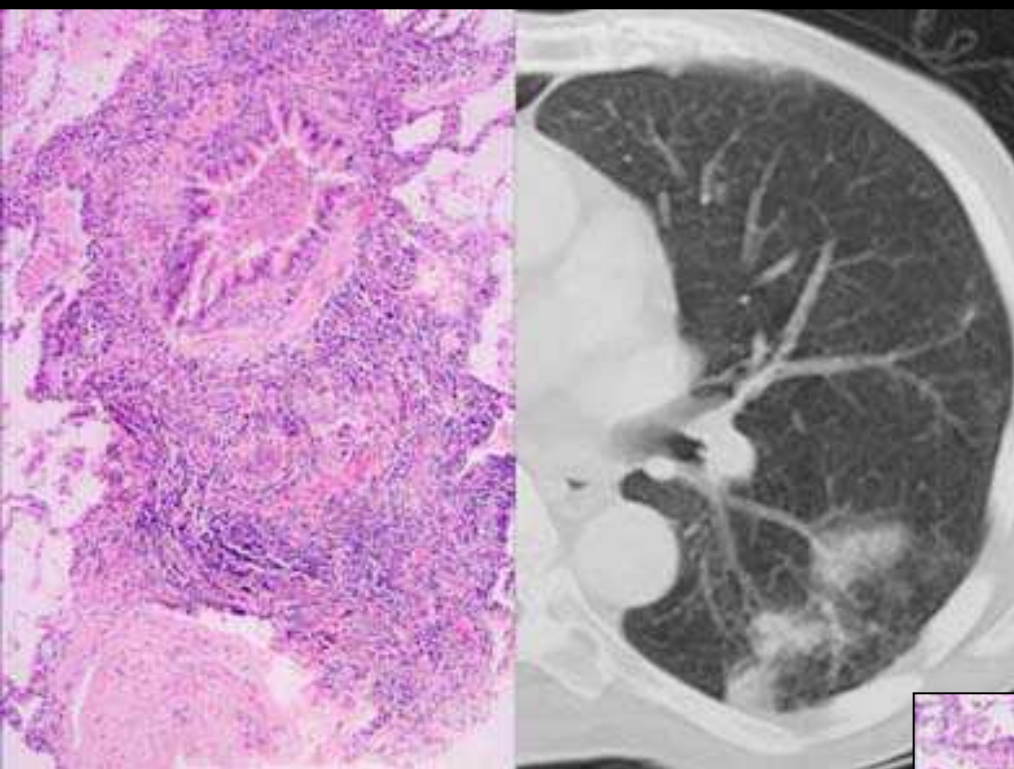
- verre dépoli

- piégeage aérien expiratoire

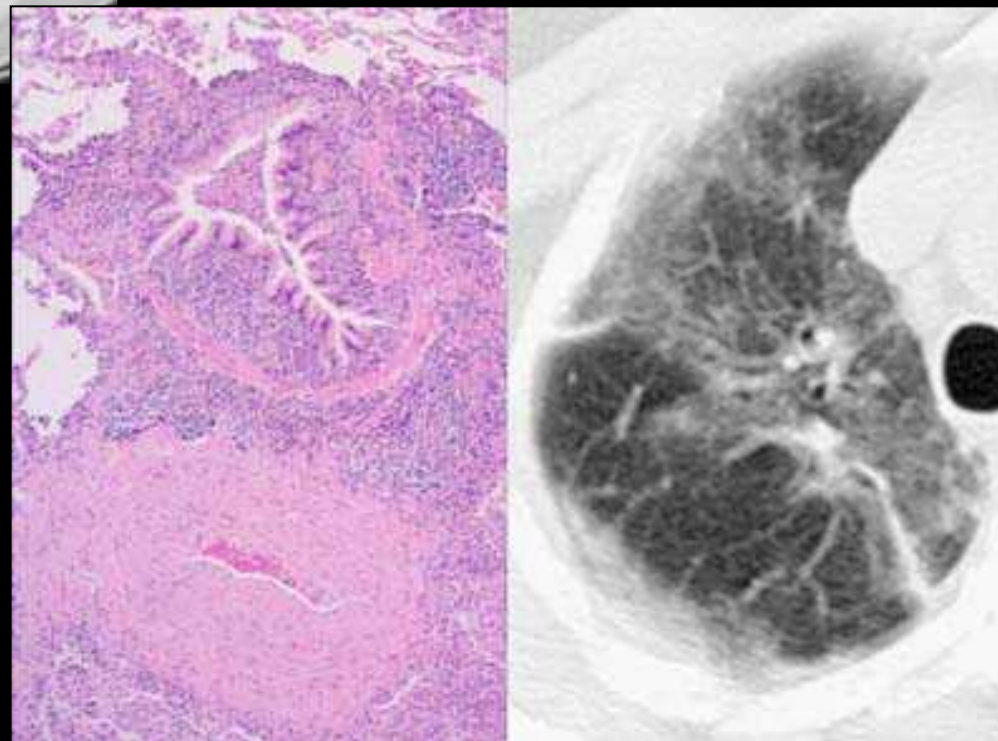


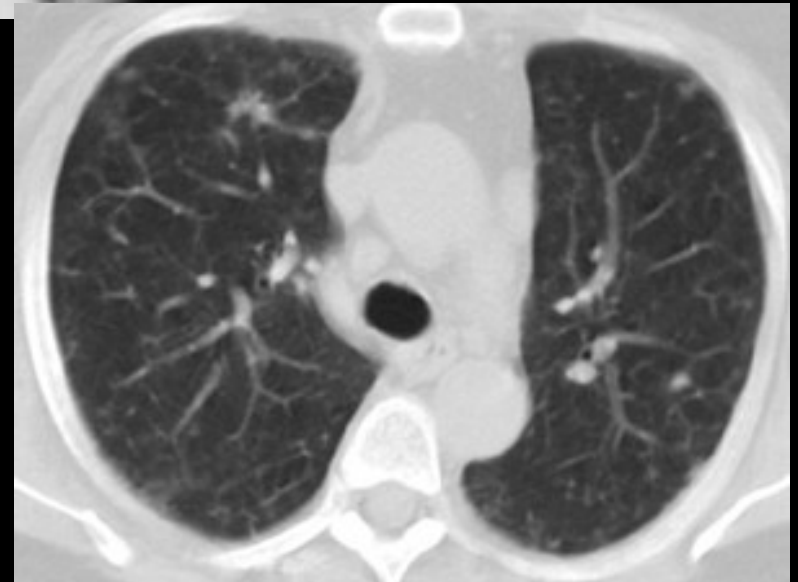
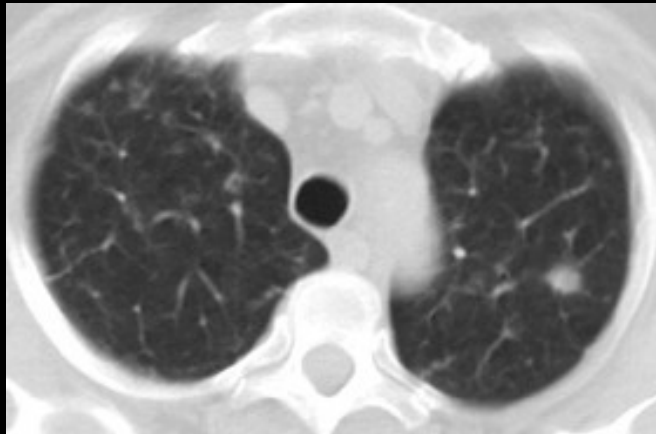
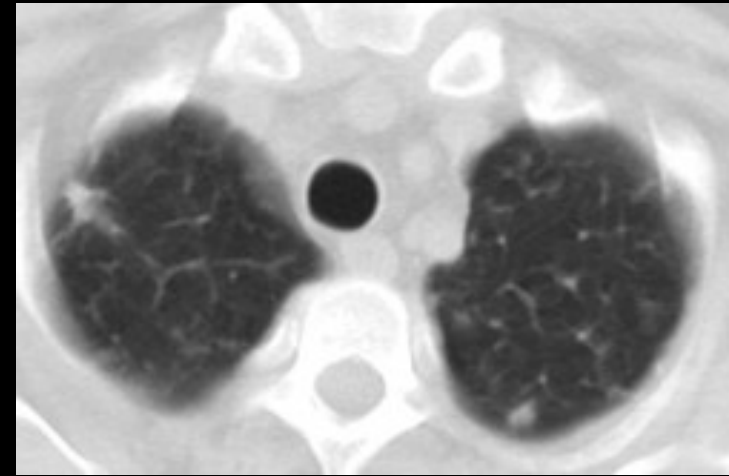
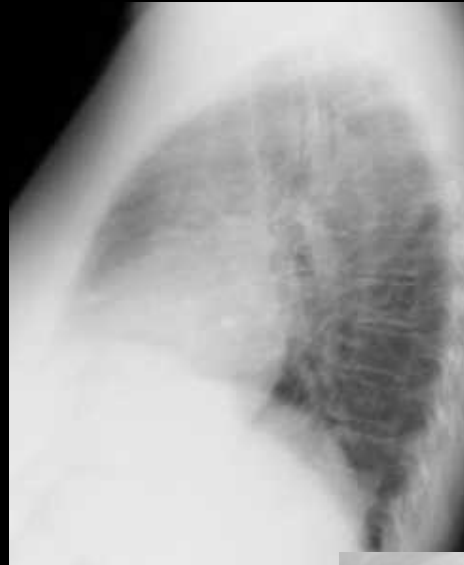


bronchiolite folliculaire



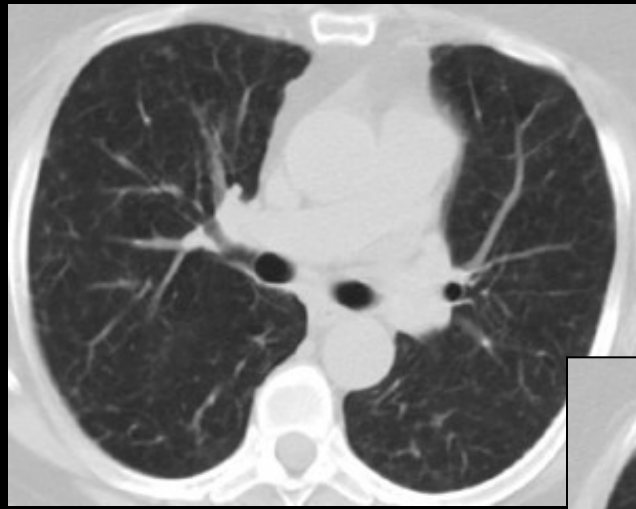
bronchiolite folliculaire



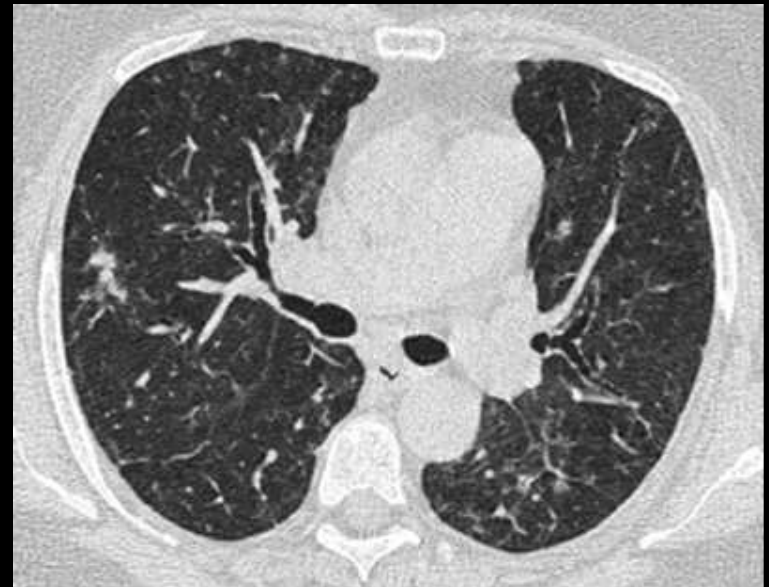


femme 52 ans
infections ORL à répétition Sd sec
common variable immune deficiency

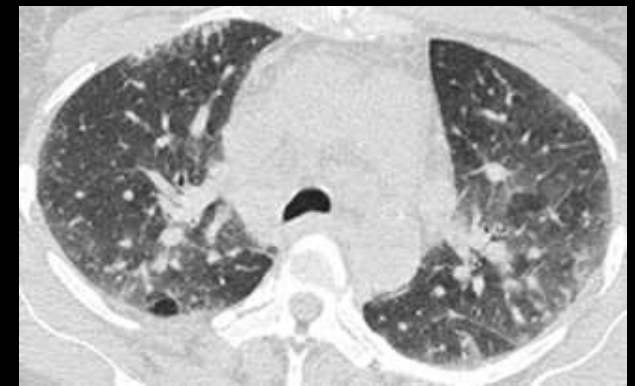
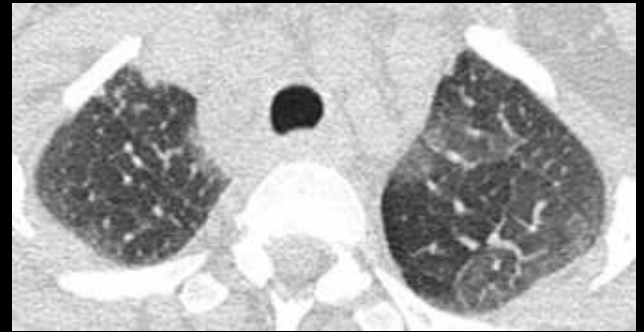
bronchiolite folliculaire



bronchiolite folliculaire



bronchiolite folliculaire
HR CT



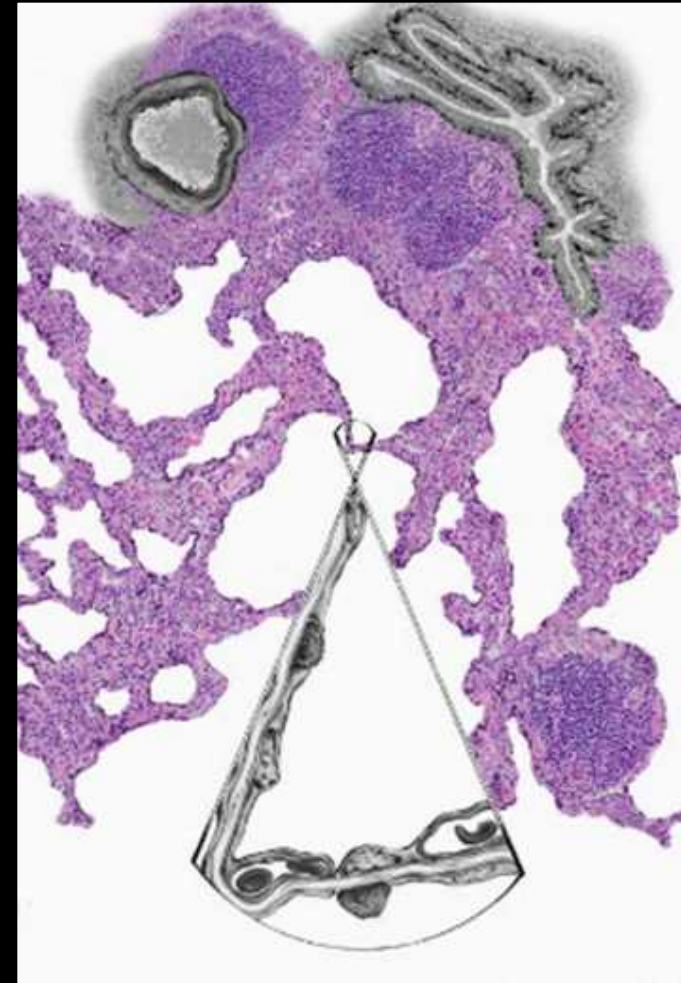
bronchiolite
folliculaire

inspi

expi

2. pneumonie interstitielle lymphoïde (LIP)

- **bases anatomo-pathologiques**
 - infiltration des **septs inter alvéolaires**
 - diffuse**
 - lymphocytes T et plasmocytes
 - **follicules lymphoïdes** (lymphocytes B)
 - centres germinatifs
 - distribution péri bronchique
 - avec l'hyperplasie folliculaire
 - du BALT (bronchite folliculaire)
 - **polyclonalité ++++**



- **clinique**

- plus fréquente chez la femme

- 4^{ème} à 6^{ème} décade

- toux et dyspnée

- sd restrictif

- **maladies du collagène** avec
composante vasculaire

- Sd de Sjögren**

- PR

- LEAD

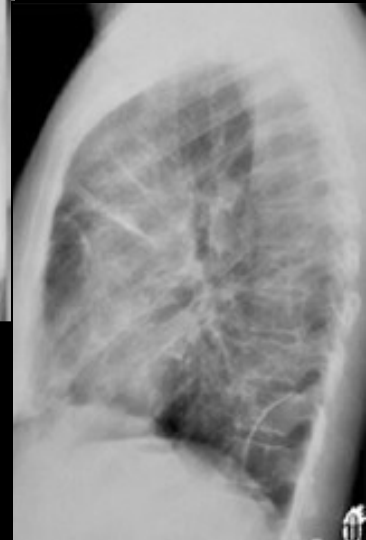
- greffes médullaires

- **SIDA**

- rare chez l'adulte

- fréquent chez l'enfant**

- dysprotéïnémies



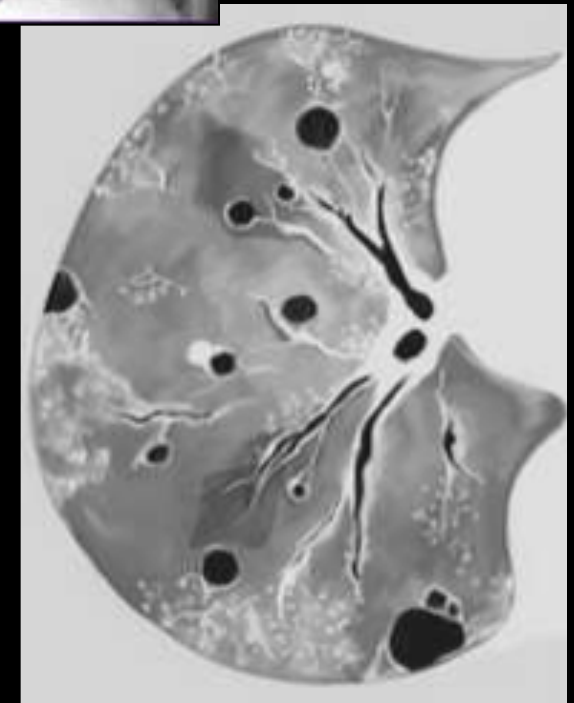
- **imagerie**

- RT standard**

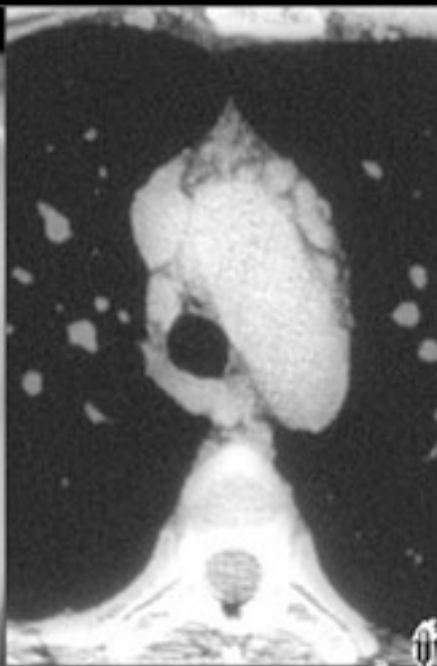
- prédomine aux bases
 - réticulo nodulaire

- CT**

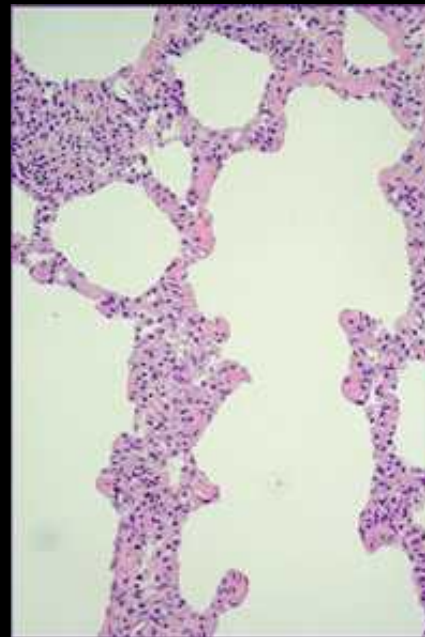
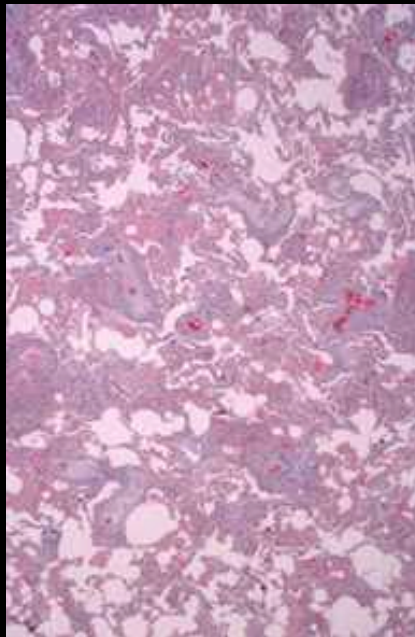
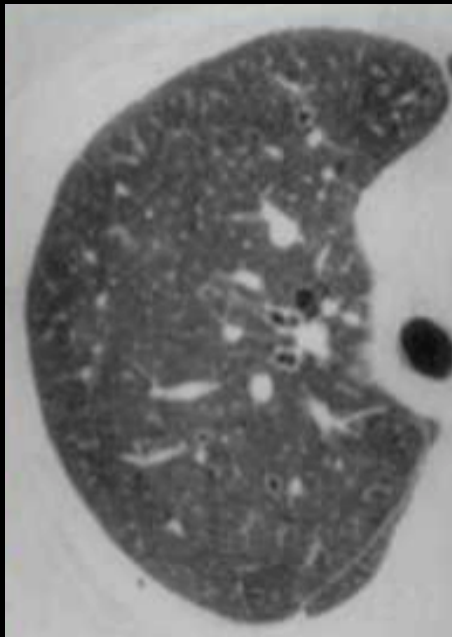
- verre dépoli
 - nodules
 - centro lobulaires
 - contours mal définis
 - images kystiques
 - épaissement
 - **adénopathies**

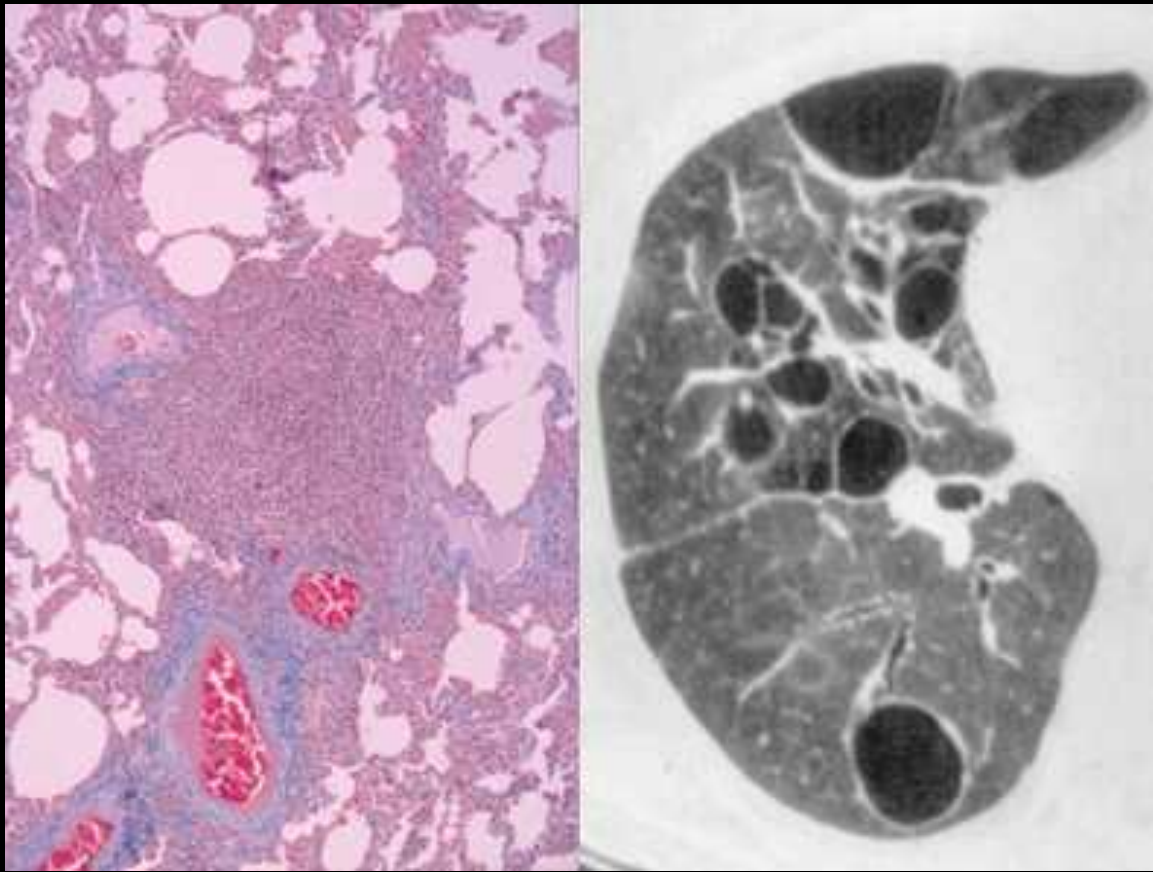


LIP



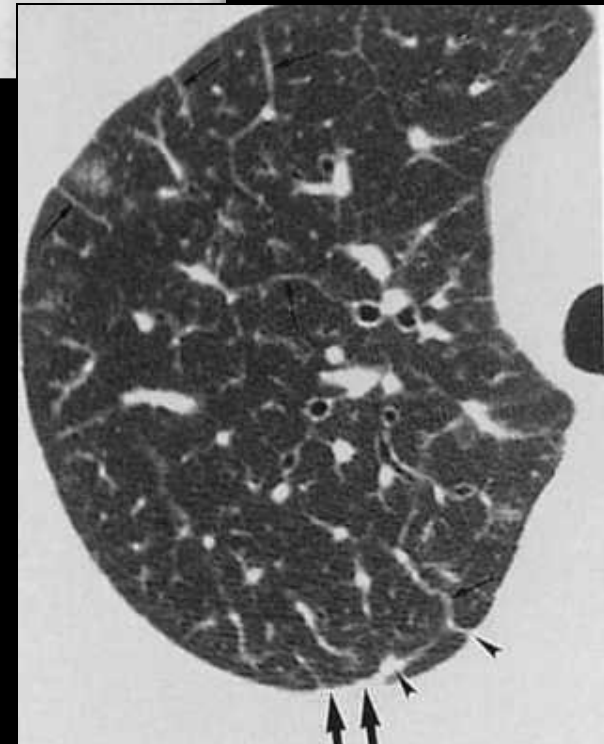
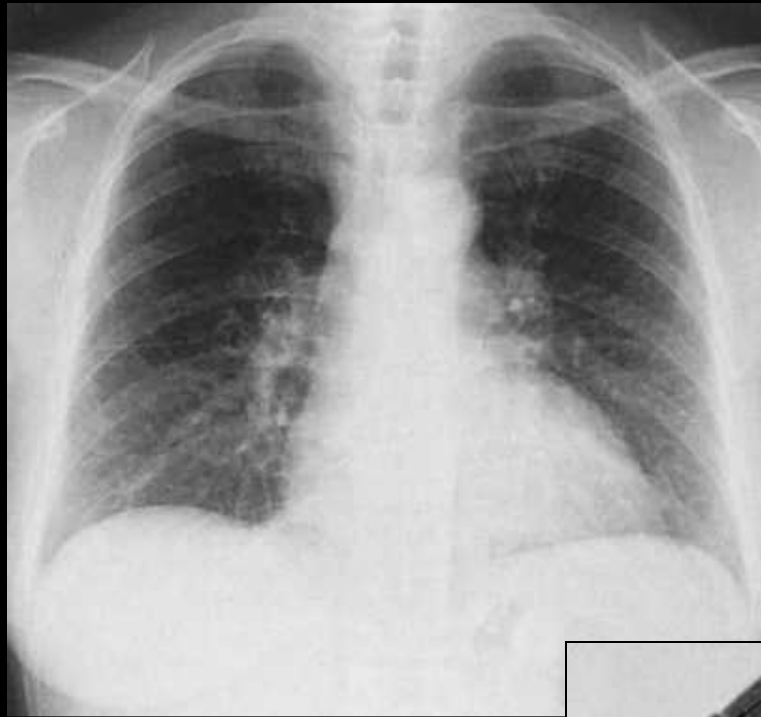
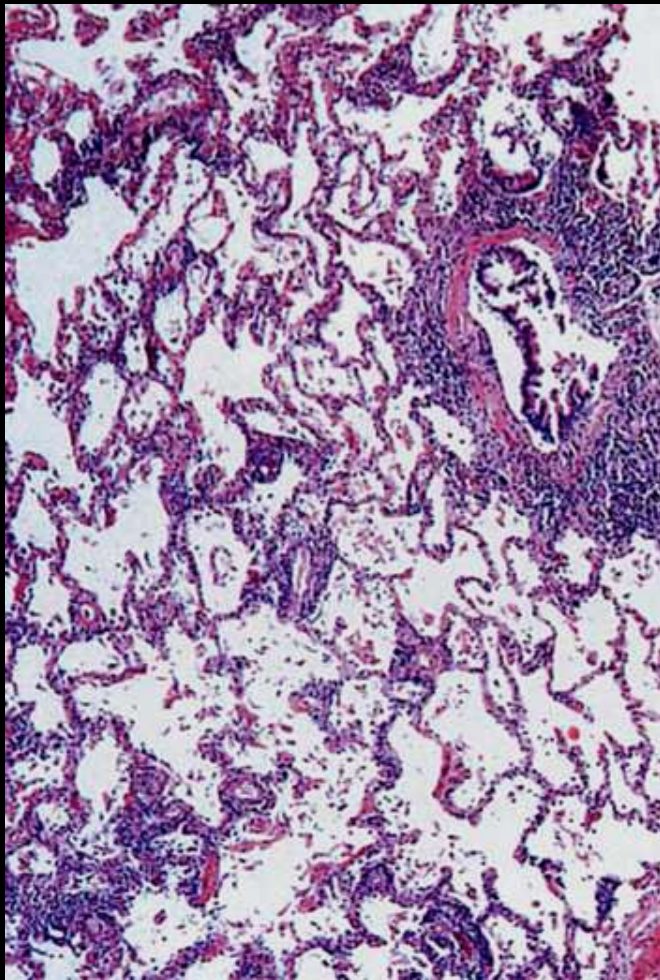
**pneumonie interstitielle
lymphoïde
(lymphocytic interstitiel
pneumonia LIP)**





- pneumonie interstitielle lymphoïde
(lymphocytic interstitiel pneumonia LIP)

- images kystiques parenchymateuses +++



pneumonie interstitielle lymphoïde (LIP)
femme 32 ans

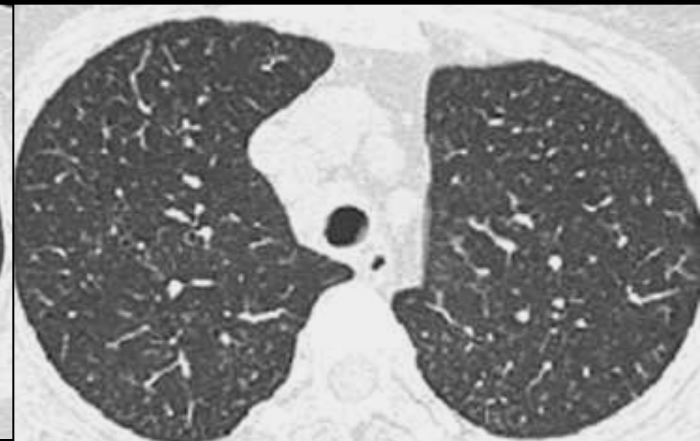


**kystes à parois minces et
micronodules
centrolobulaires
femme 76 ans**

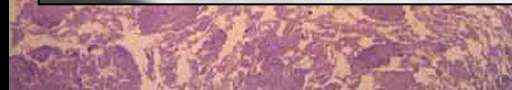
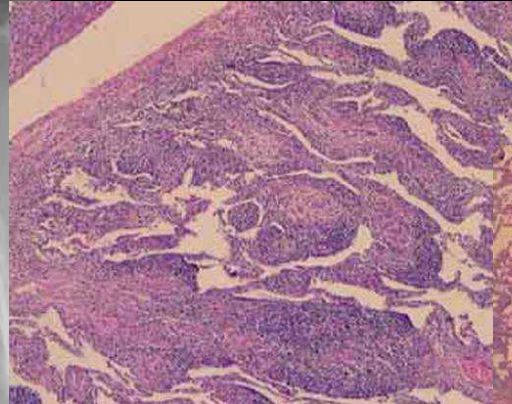


**épaississement diffus de
l'interstitium péri-broncho-
vasculaire et micronodules
centro lobulaires**

pneumonies interstitielles lymphoïdes (LIP)



sd de Sjögren et LIP



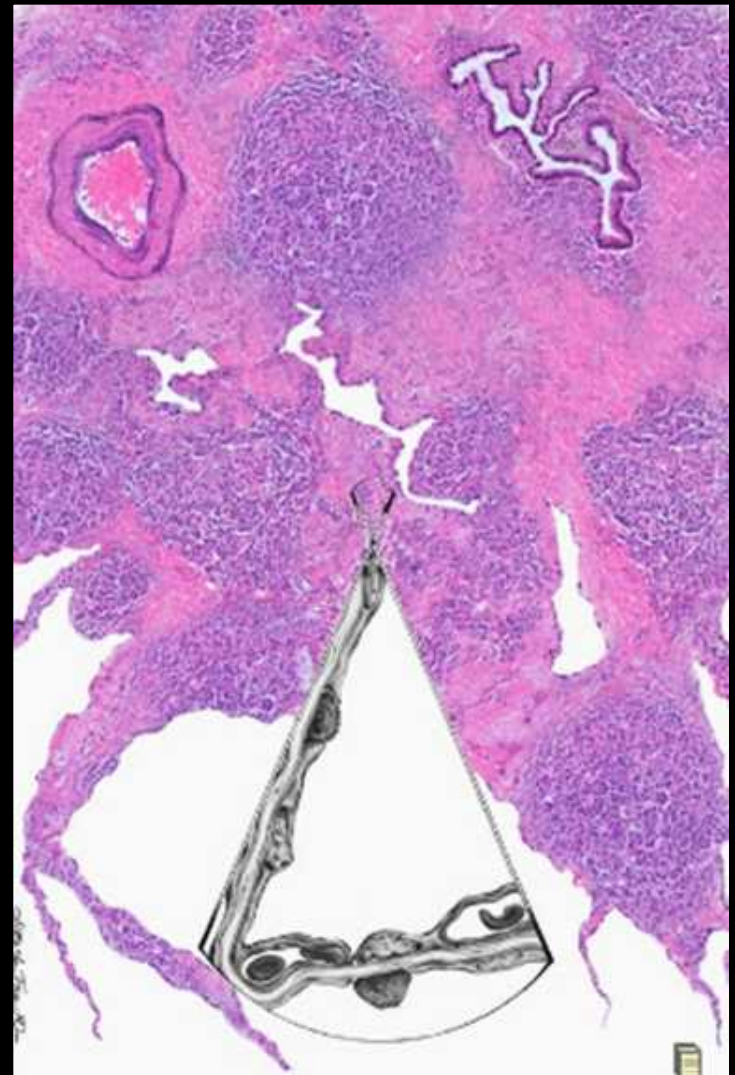
3. pseudo lymphome

- **bases anatomo-pathologiques**

- masse solitaire sous pleurale
- prolifération lymphoïde

interstitielle
péri vasculaire
lymphocytes B et T
polyclonale bénigne

- centre germinatifs réactionnels
- **difficile à différencier du lymphome**



- **clinique**

- entité **rare**

- la plupart des cas sont des lymphomes vrais

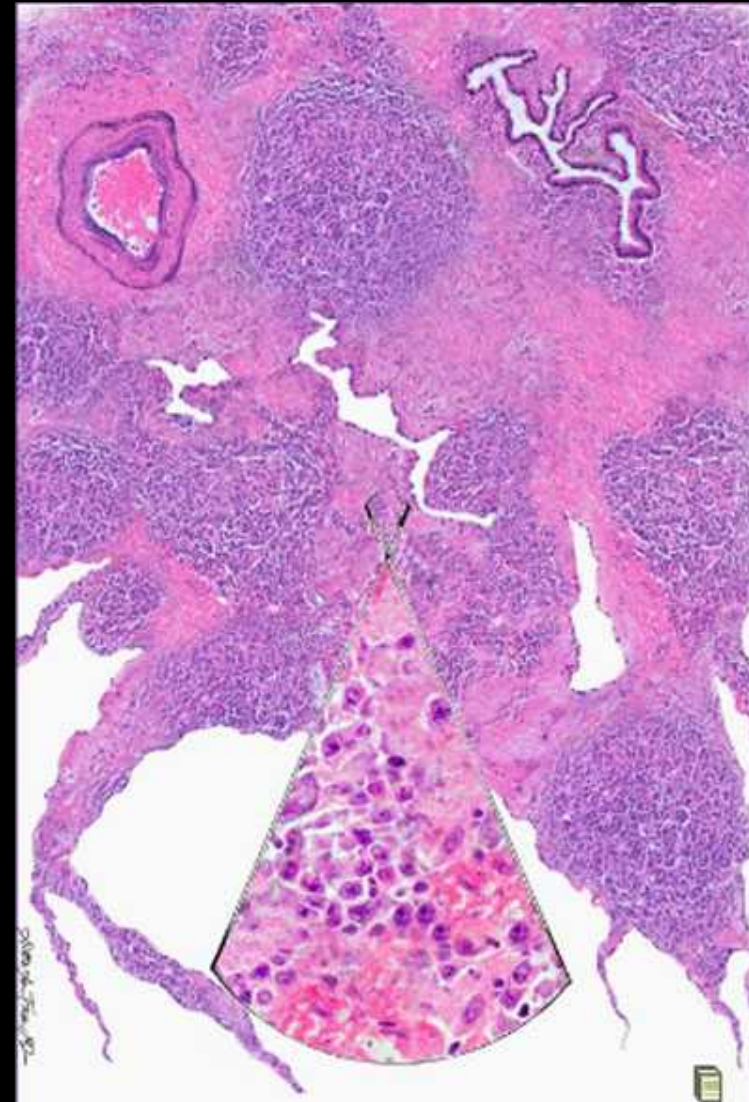
- âge moyen

- asymptomatique
découverte accidentelle 71%

- maladies auto immunes 15%

- Sjögren
LEAD
myélite transverse

- exérèse chirurgicale curative



pseudo lymphome

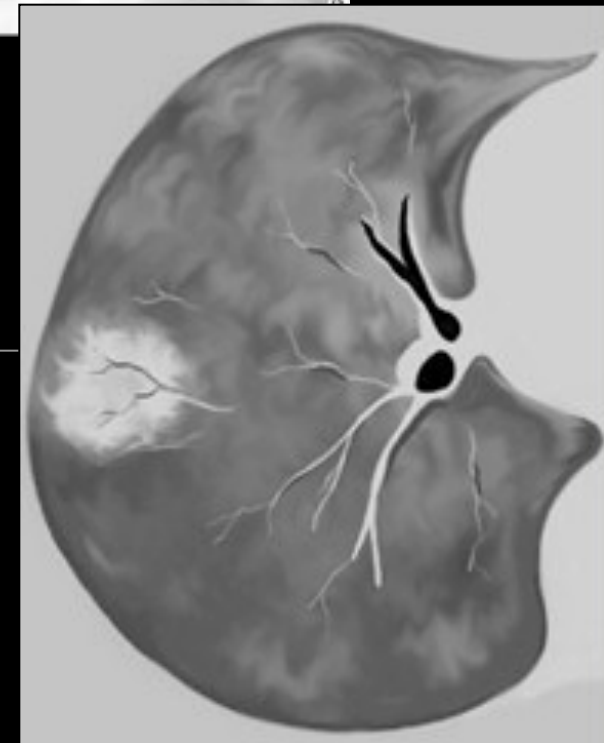
- **imagerie**

RT standard

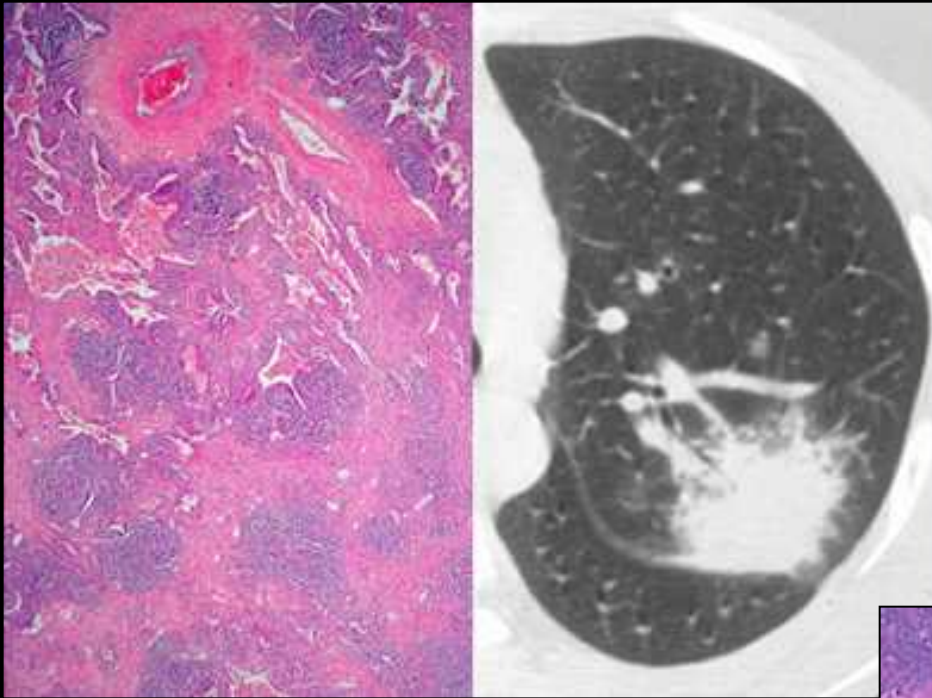
- nodule solitaire 64%
- 0.6 à 6 cm
- consolidation focale

CT

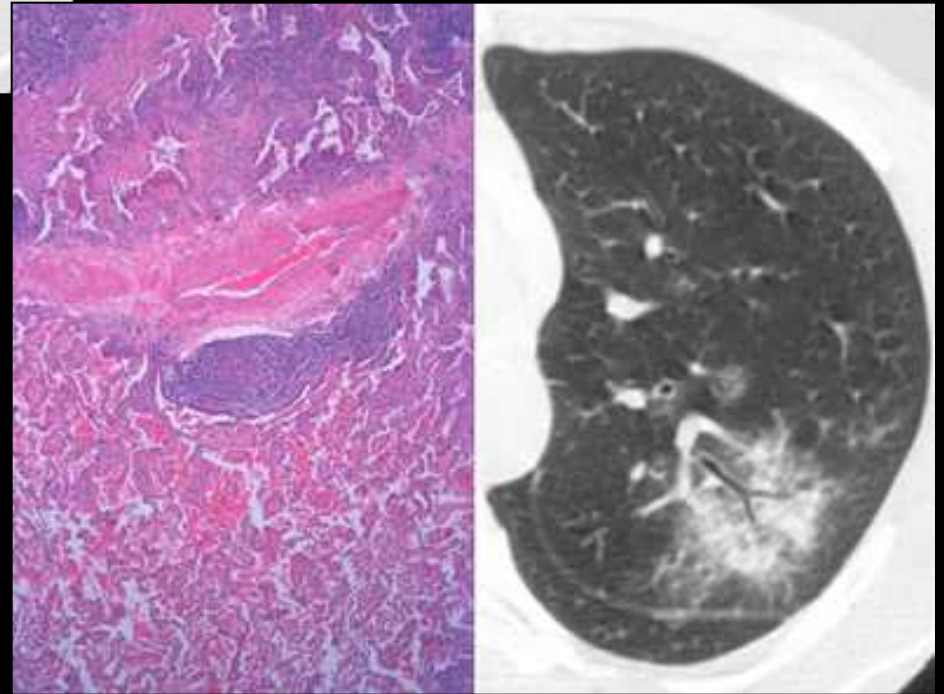
- bronchogramme aérique 100% ++++
- limites floues
- parfois multiples
- **adénopathies et épanchement pleural en faveur du lymphome**



**pseudo lymphome ; hyperplasie
lymphoïde nodulaire**



**pseudo lymphome
bronchogramme aérique 100% des
cas !!!**



pseudo lymphome

hyperplasie lymphoïde nodulaire

4. lymphomes primitifs pulmonaires

- rares
- moins de 1% des lymphomes
- 4 % des LNH extra ganglionnaires
- 1% des tumeurs malignes du poumon
- type B : 95 % des cas
- bas grade : 75% des cas

- diagnostic histologique clonalité Ig immuno-histochimie , biologie moléculaire (biopsie chirurgicale le plus souvent)
- fibroscopie normale le plus souvent
- LBA utile (lymphocytose)
- BOM; rechercher une autre atteinte MALT, aires ganglionnaires

4a. lymphome à lymphocytes B de bas grade (indolents) : “ baltomes ”

- bases anatomo-pathologiques

- infiltration lymphocytaire

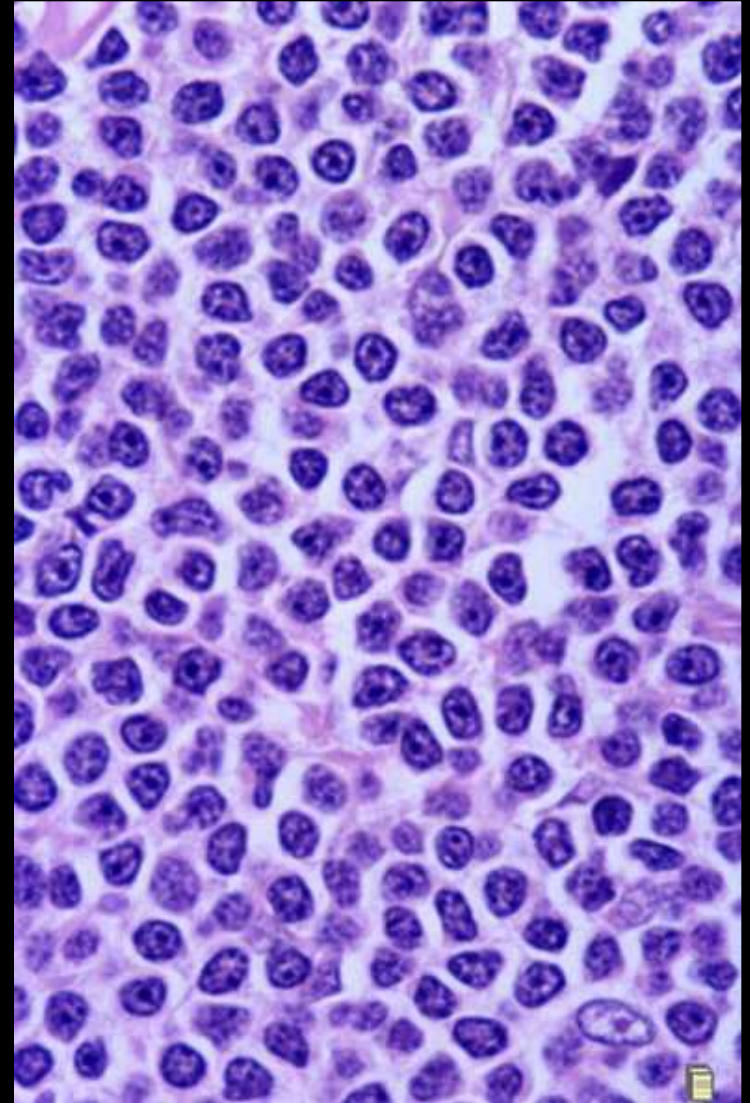
- petits lymphocytes

- marqueurs des lymphocytes B
CD 20 et CD 3

- paroi alvéolaires
péri bronchiolaires
péri vasculaires

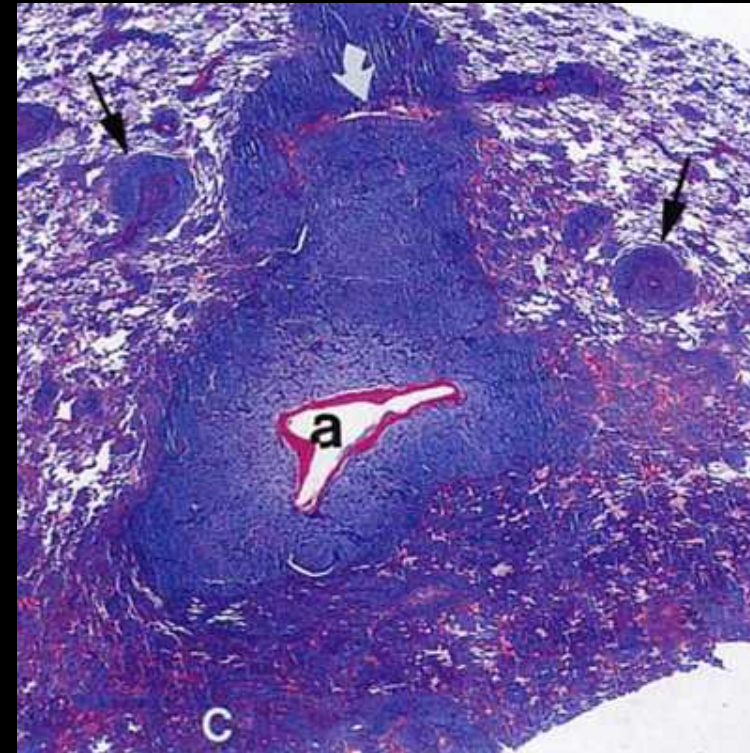
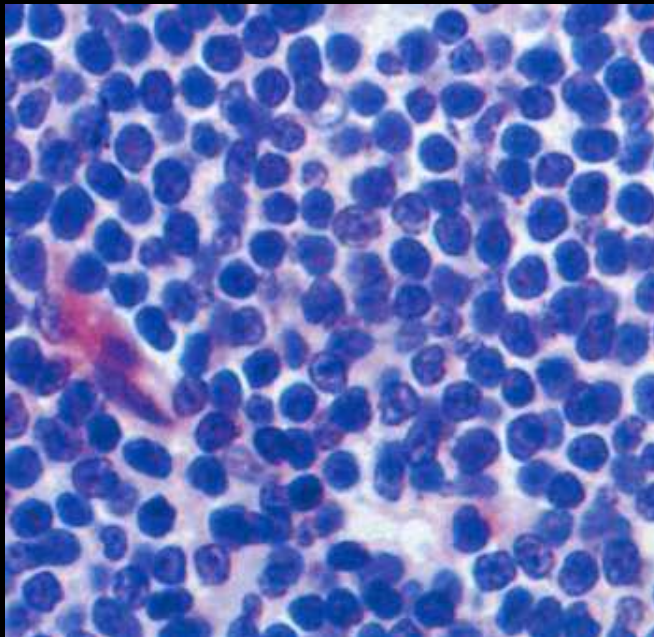
- **évidence immunologique de malignité**
prolifération **monoclonale**

- centres germinatifs



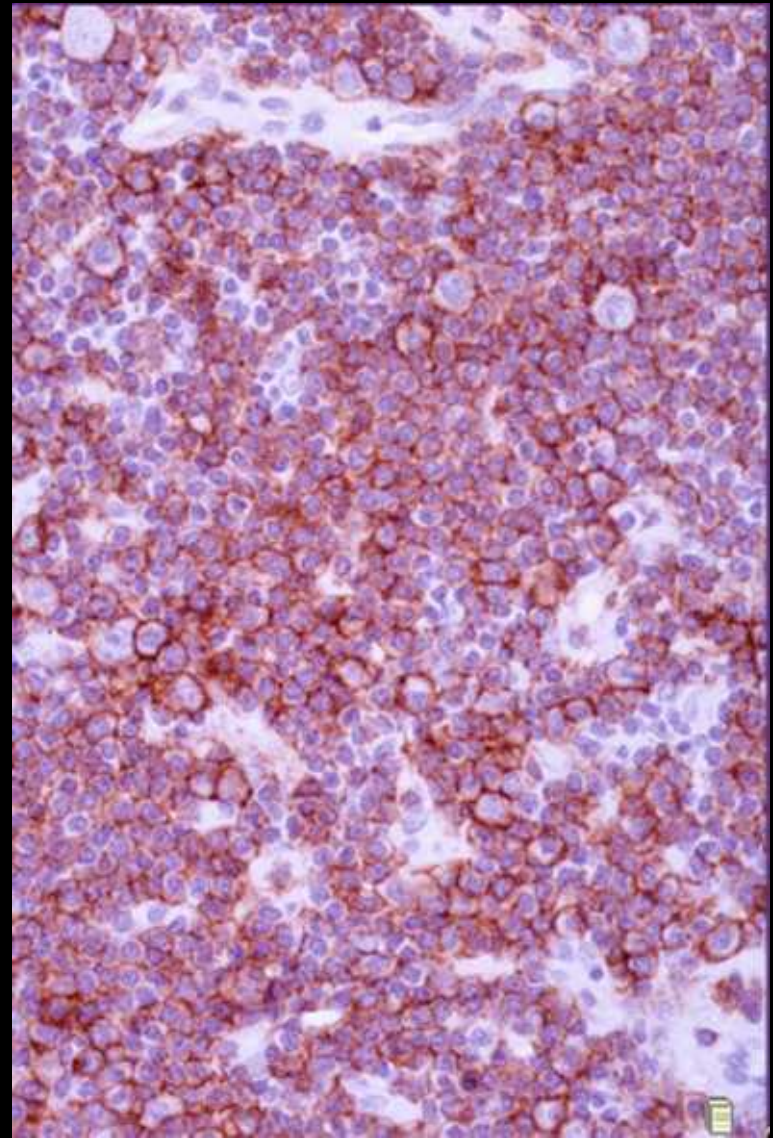
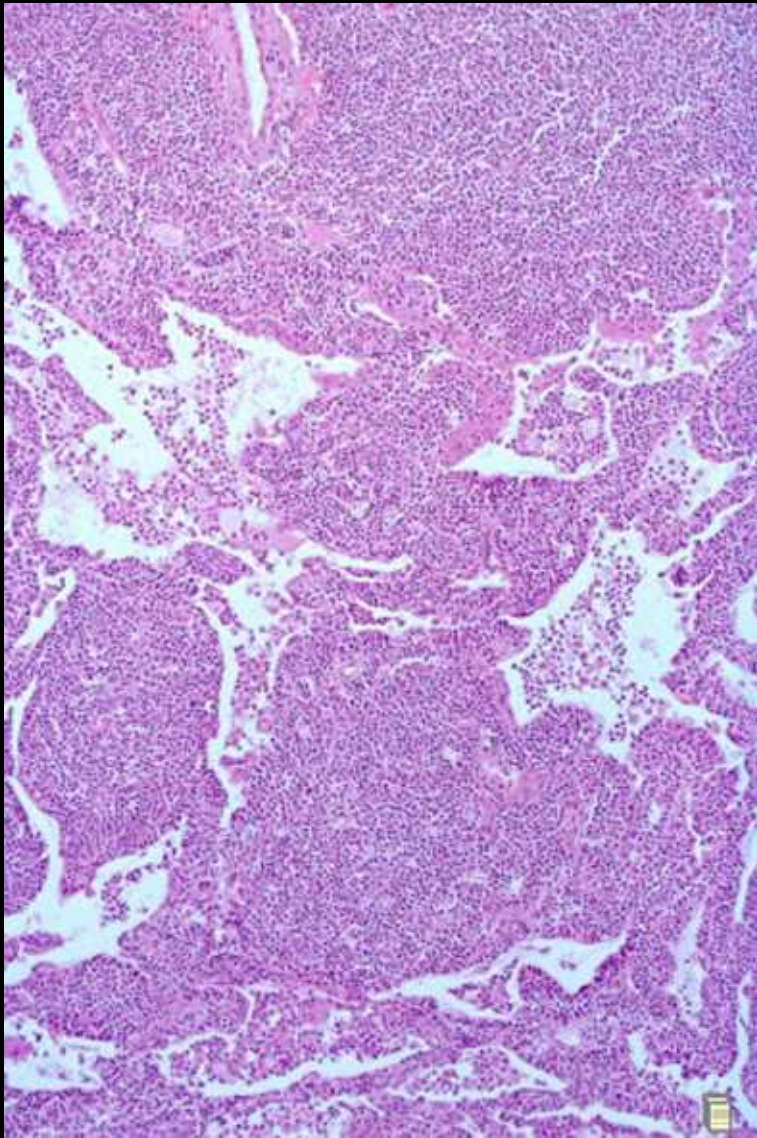
**Baltome =Lymphome primitif
pulmonaire de faible malignité**

= 50% des LPP



**infiltration lymphomateuse de
l'interstitium péribronchique et
péri-vasculaire**

**lymphome B de bas grade
Baltome**



lymphocytes B CD 20 et CD 3 +

- **clinique**

- présentation analogue à celle de l'hyperplasie nodulaire lymphoïde (pseudo lymphome)

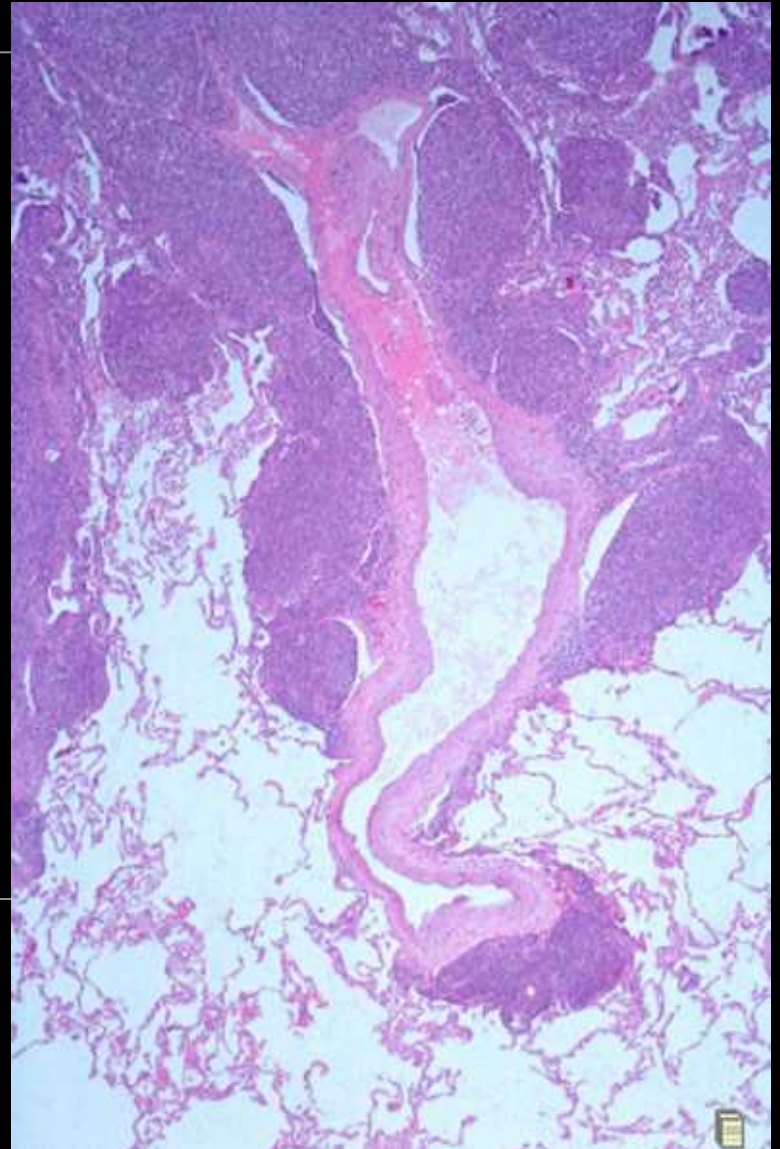
- 5^{ème} à 6^{ème} décade

- sex ratio 1

- **asymptomatique dans 50% des cas**

- **survie à 5 ans : 85-95% des cas**

- rares récurrences après résection chirurgicale RT CT



baltomes

- **imagerie**

RT standard

-nodule/masse solitaire ou multiples

-consolidation

-**bronchogramme aérique 50%**

-croissance lente

CT

-consolidation solitaire ou
multifocale

-**bronchogramme aérique**

-rétrécissements ou étirements des
voies aériennes

-nodules multiples



**lymphomes à cellules B de
bas grade ; “
baltomes”**

- lésion rare
- LMNH de bas grade de type B**
- issus de la **zone marginale** des follicules lymphoïdes

- groupe distinct de lymphomes extra-ganglionnaires

- leur évolutivité est faible**

- parfois sans progression apparente pendant 10 ans

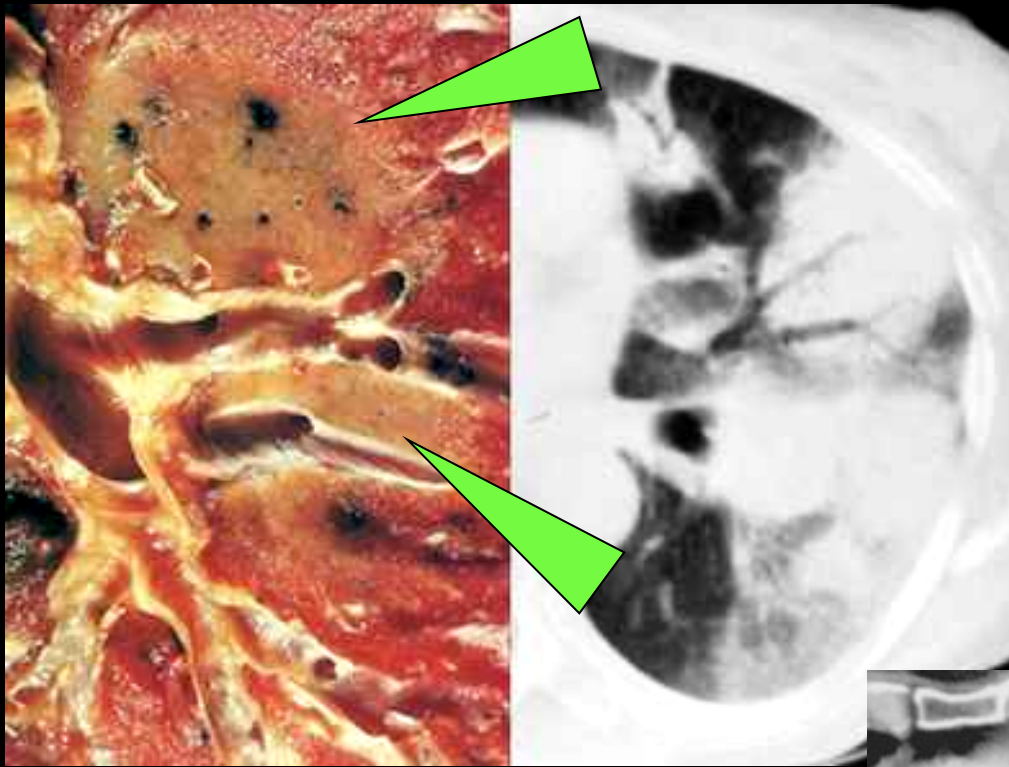
- fréquence est plus élevée au cours des affections auto-immunes



formes radiologiques des BALTomes

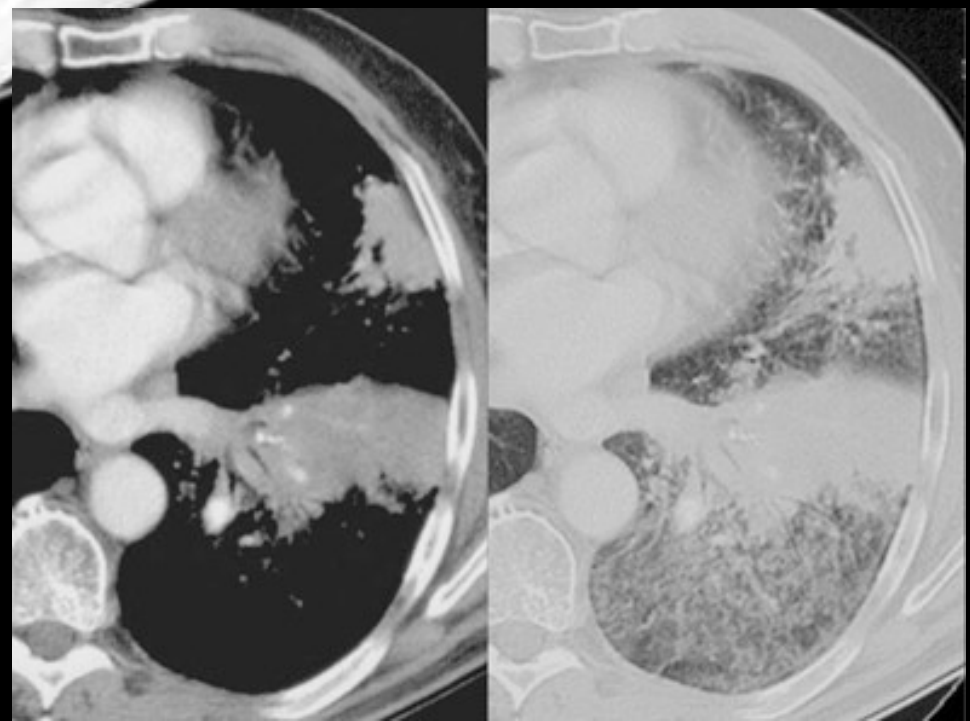
- consolidation des espaces aériens : 60% des cas
- nodules : 60% des cas ; solitaire 17% des cas
- multifocal : 70/80% des cas . bilatéral : 60% des cas
- verre dépoli : 70% des cas
- images bulleuses : 50% des cas
- bronchogramme aérique : 90% des cas
- dilatation des bronches et adénopathies : 30% des cas

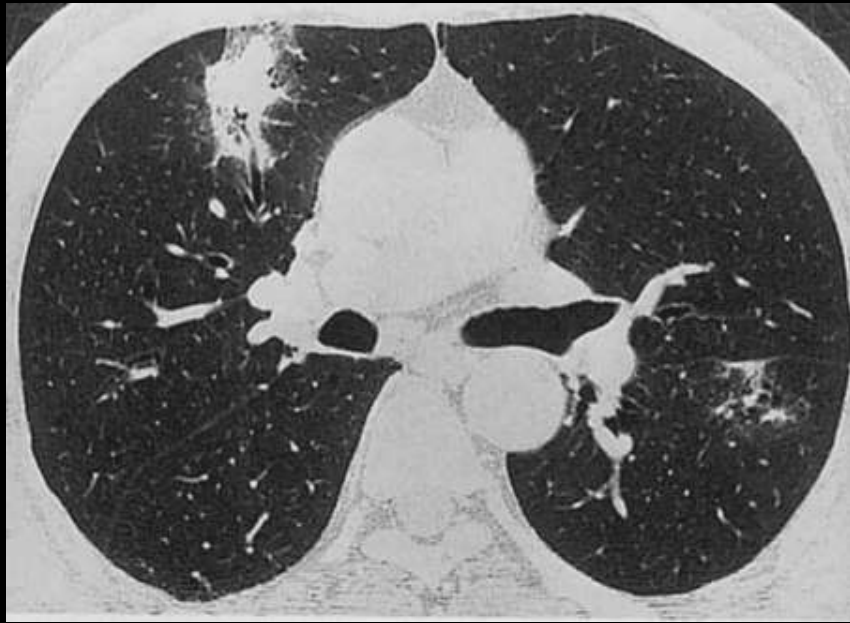
Le signe de l'angiogramme positif et un halo de verre dépoli seraient des éléments de valeur pour l'identification du BALTome.....



lymphome
bronchogramme
aérique 50% des
cas !!!

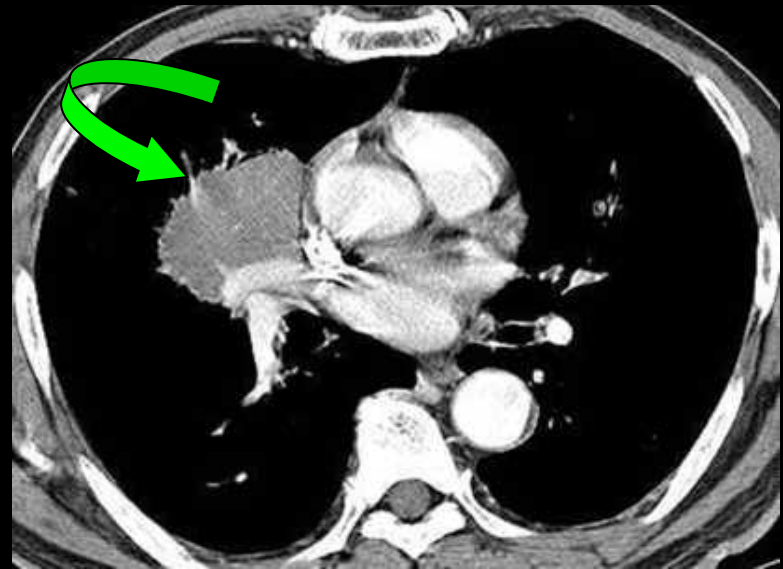
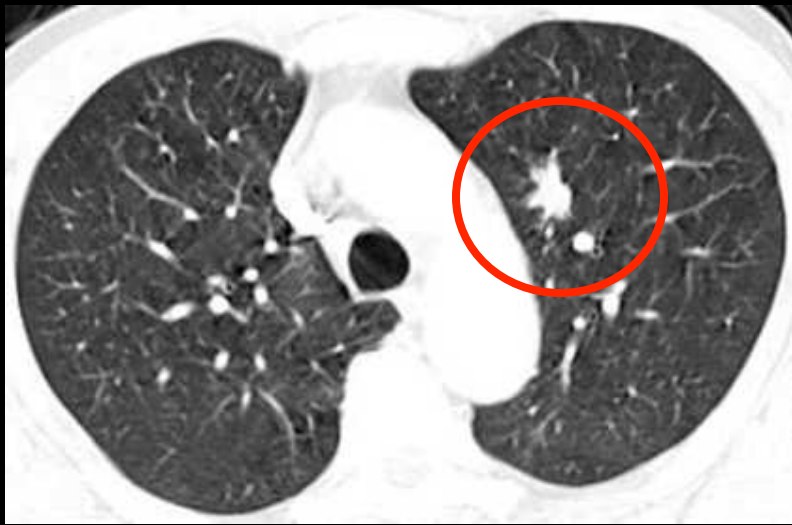
lymphome à cellules B
de bas grade
"baltome"





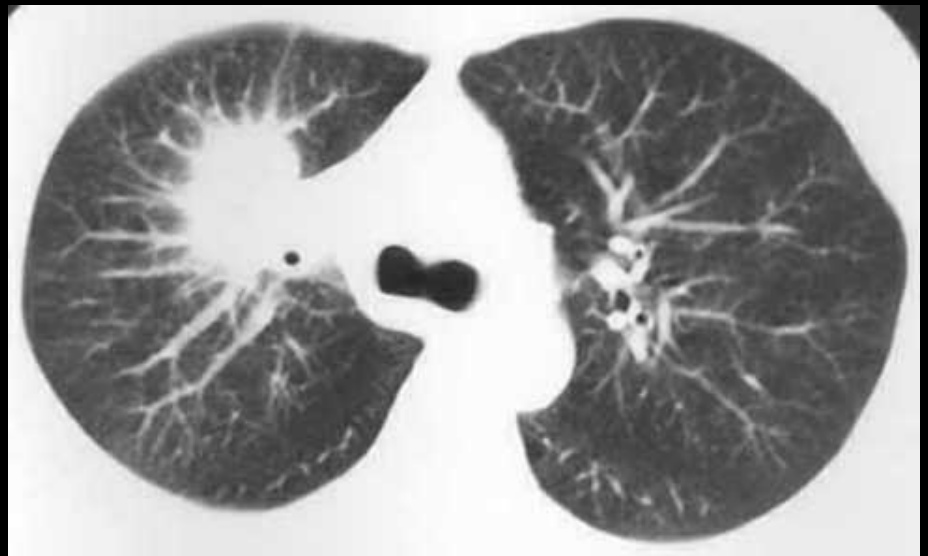
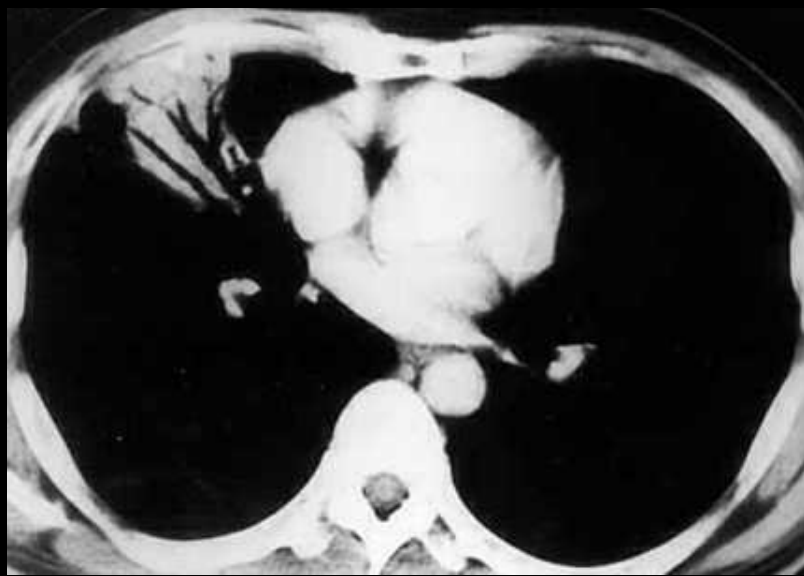
**lymphomes B de bas grade
baltomes**





BALTome de type nodulaire

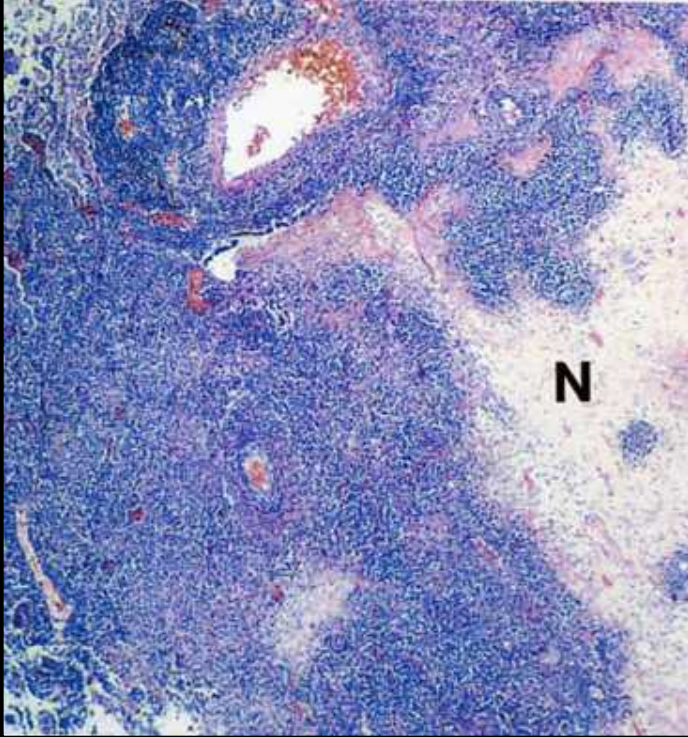
homme 60 ,découverte
radiologique



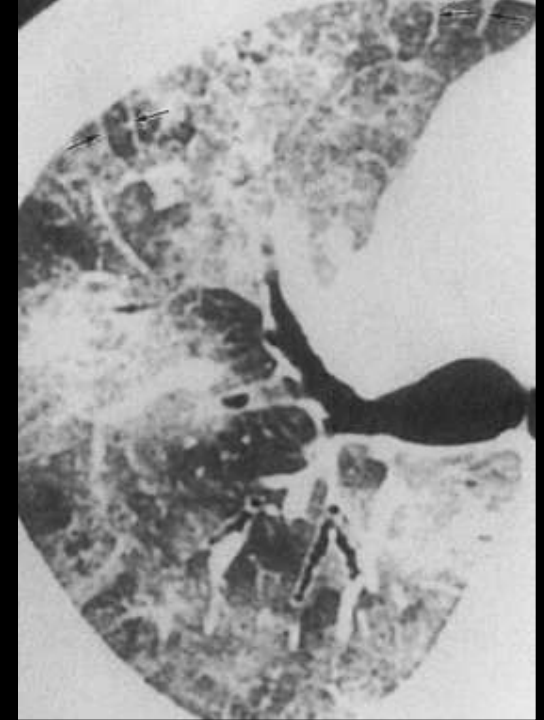
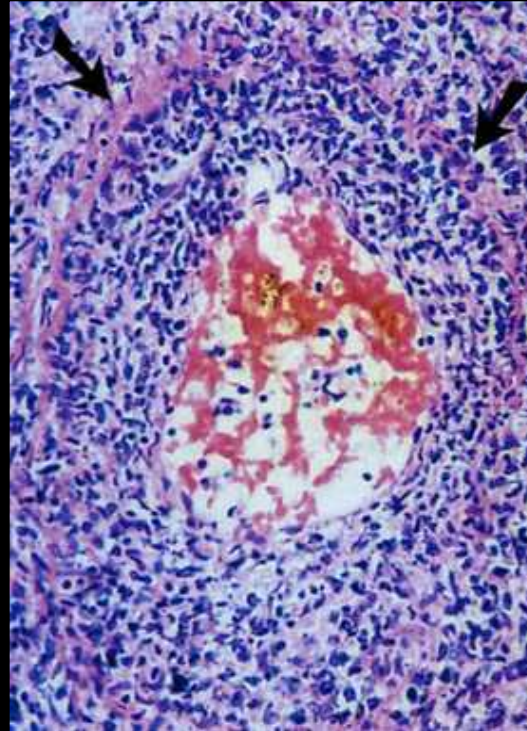
homme 46 ans
anomalie
radiologique
évoluant depuis 2
ans

consolidation segmentaire non rétractile avec bronchogramme aérien , non résolutive

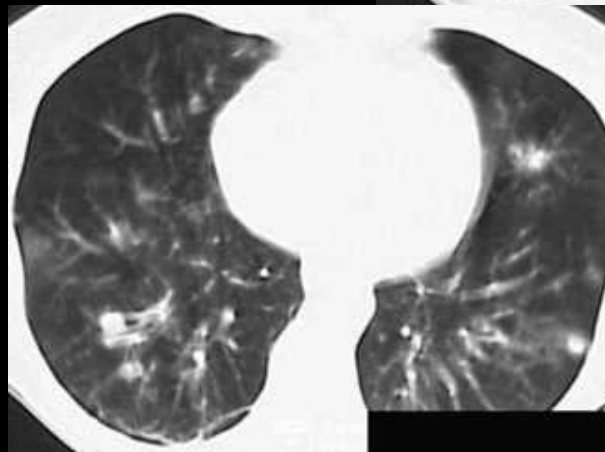
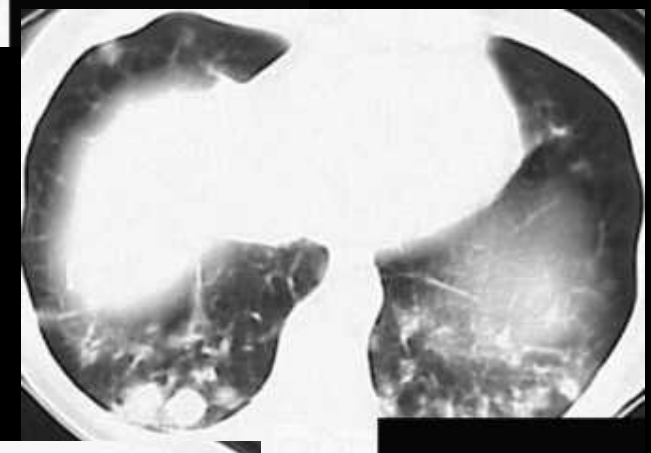
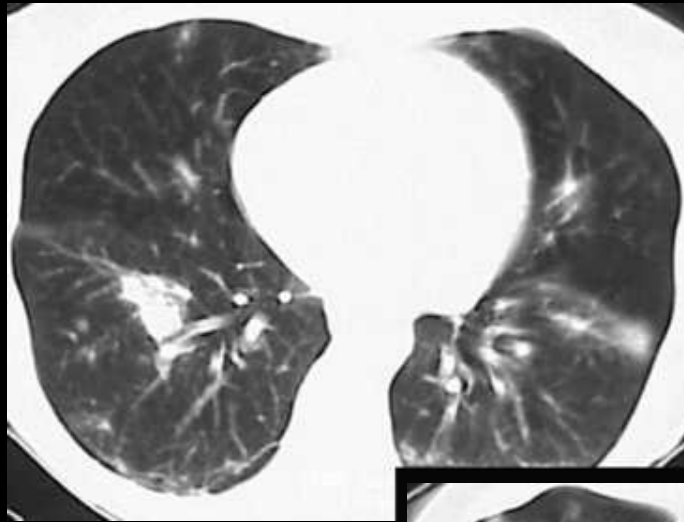
4b. lymphome à lymphocytes B de haut grade: lymphomatose granulomatoïde



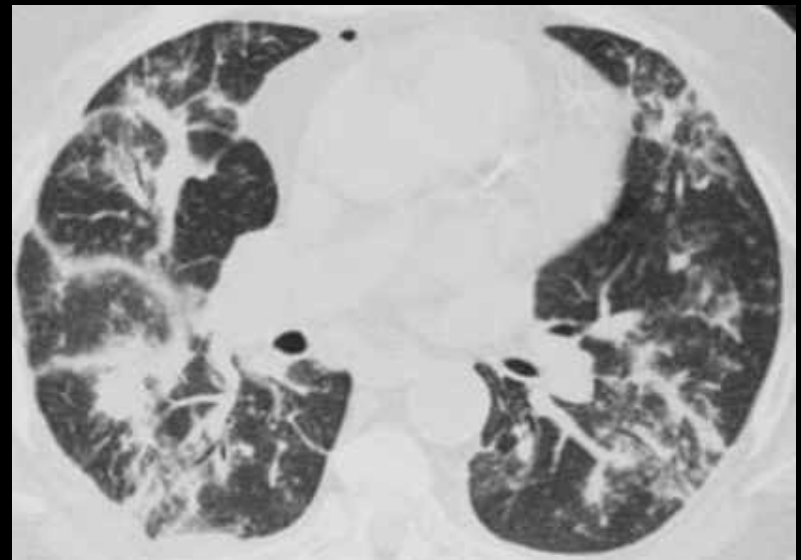
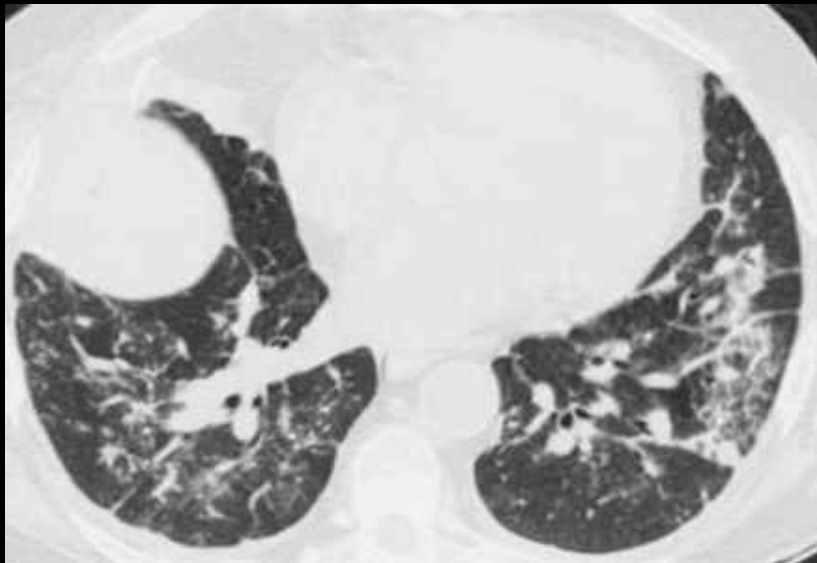
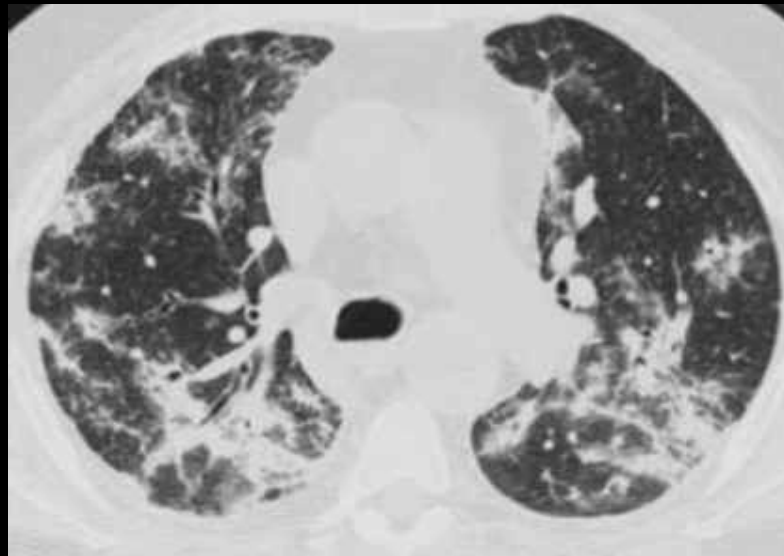
infiltrat lymphoïde polymorphe
avec nécrose (N) du parenchyme
et invasion vasculaire



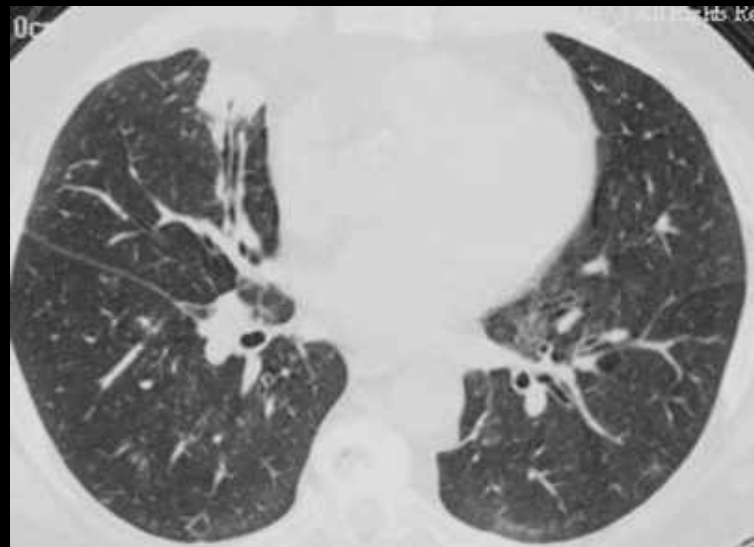
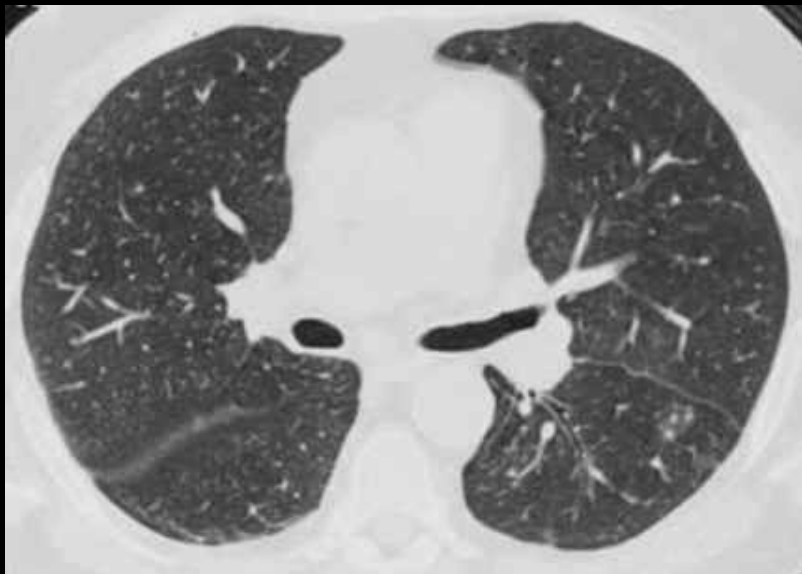
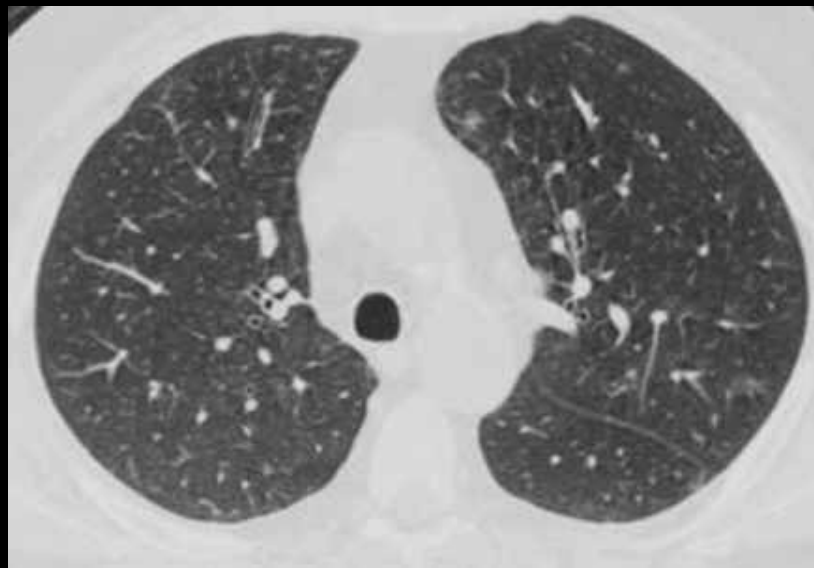
lymphome B de haut-grade



**lymphome B de
haut-grade
granulomatose
lymphoïde**

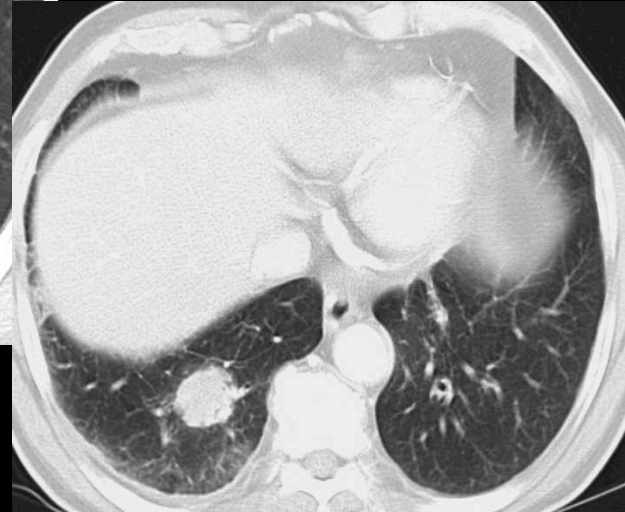
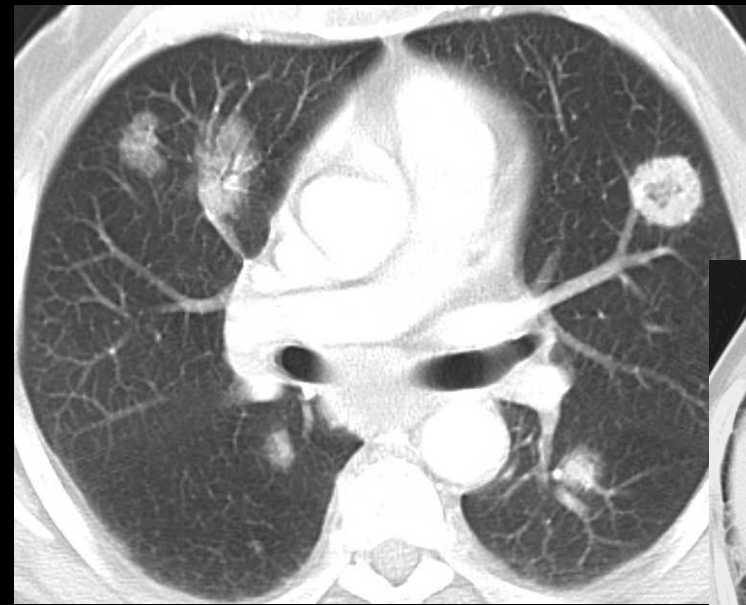
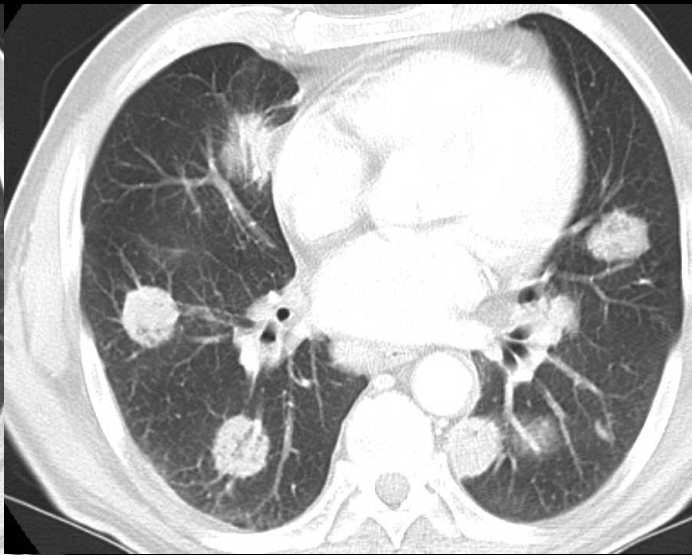
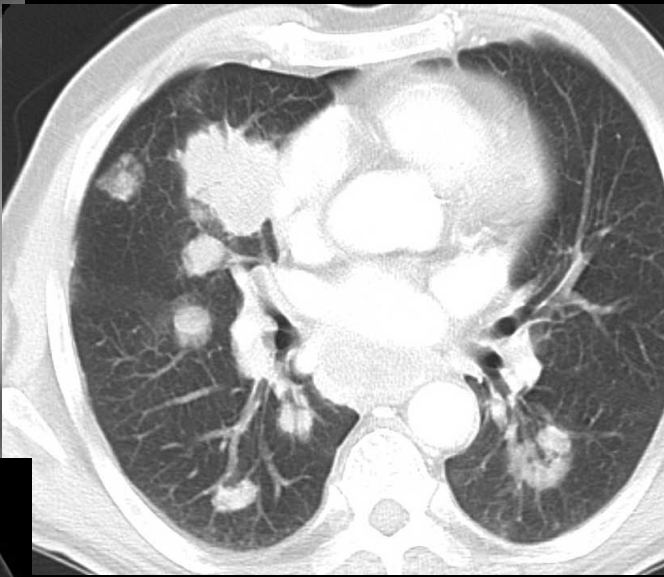


**lymphome B de haut-grade
granulomatose lymphoïde 1**

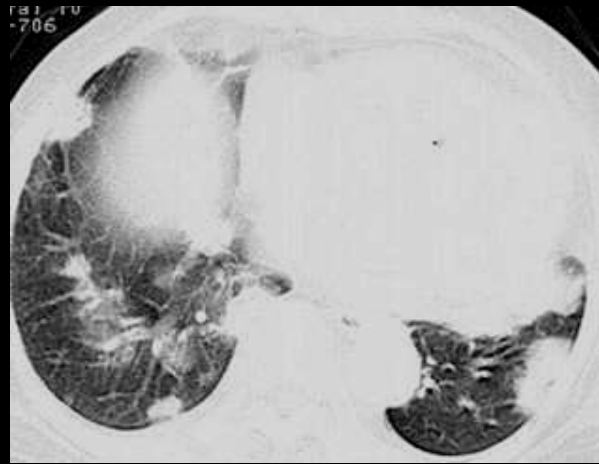
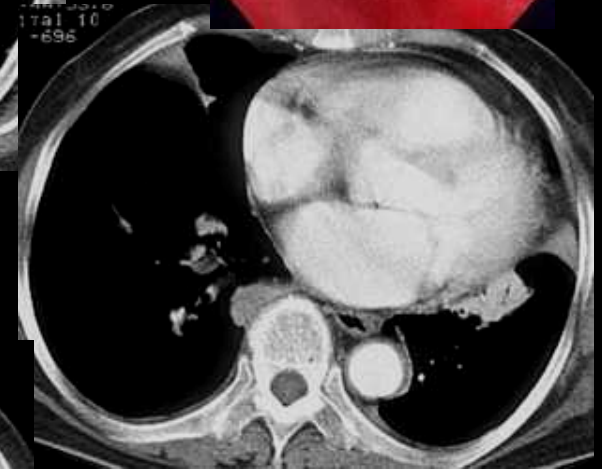
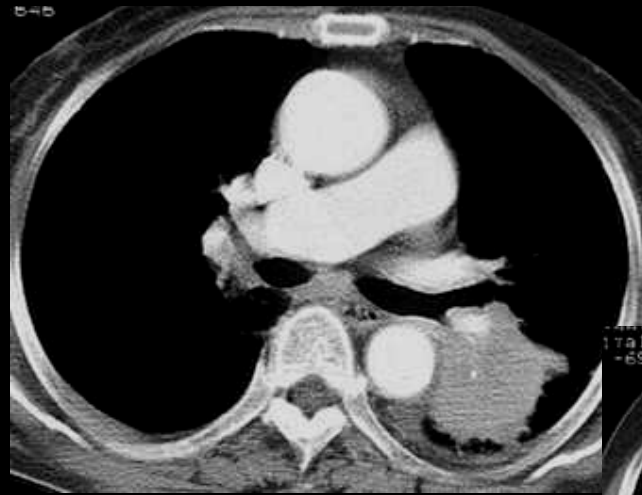


**lymphome B de haut-grade
granulomatose lymphoïde 2**

après traitement



lymphome B à grandes cellules , de haut-grade



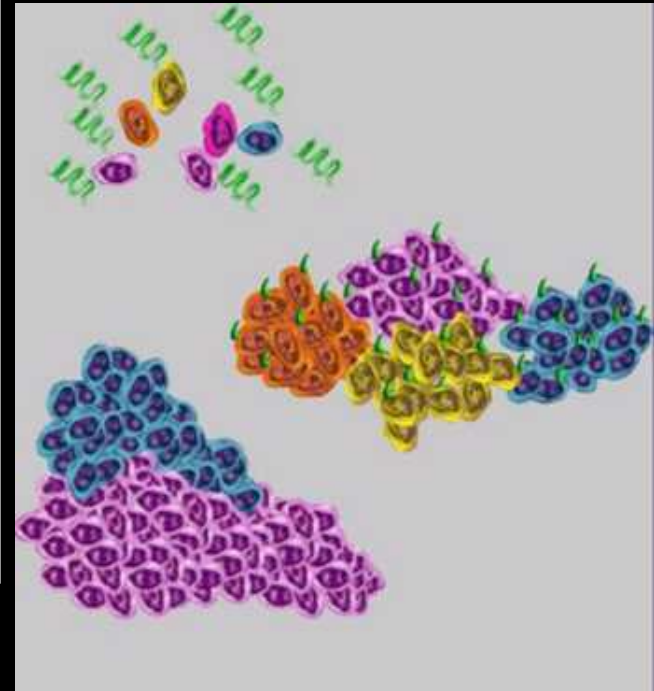
lymphome B à grandes cellules , de haut-grade

5. Les dépressions immunitaires

- syndromes lympho prolifératifs **post-transplantation**
- autres formes de dépression immunitaire chronique
 - SIDA**
 - chimiothérapie prolongée**

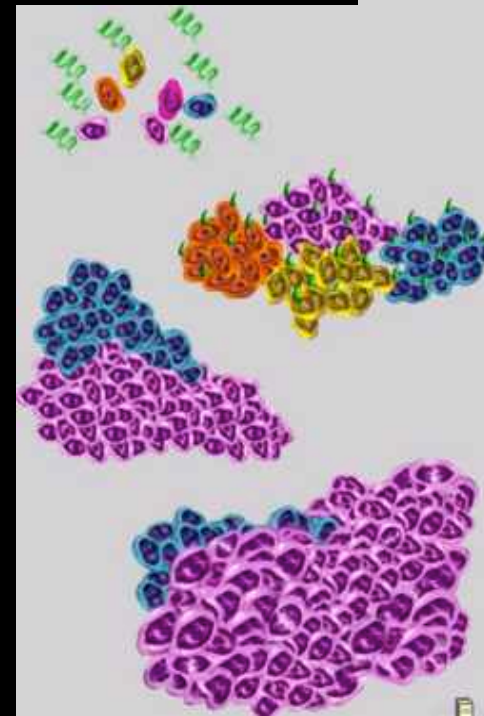
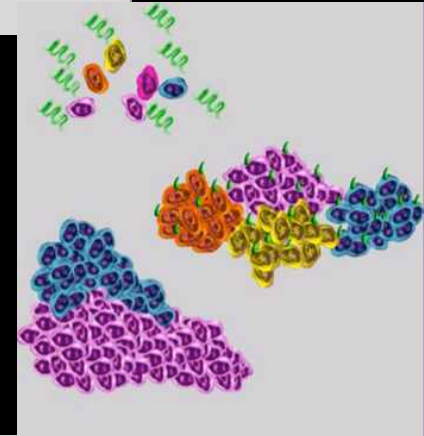
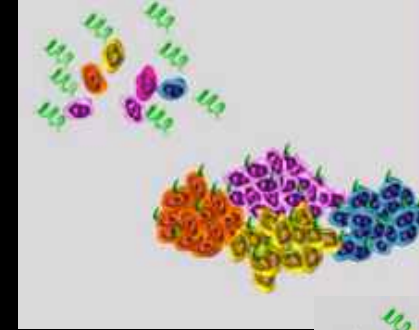
- **bases anatomo-pathologiques**

- cellules B , non Hodgkiniens
- dépendent de l' infection à virus d' Epstein Barr (EBV)
- expansion diffuse polyclonale
- réduction du contrôle par les cellules T
- transformation maligne



5. Les dépressions immunitaires

- **clinique**
 - large spectre allant du bénin au malin
 - . pseudo infectieux
 - . SLP (PTLD) polymorphique
 - . SLP (PTLD) monomorphique
 - la cyclosporine réduit la durée d'induction (< 1 an)
 - peut répondre à une **réduction de l'immunosuppression, aux antiviraux et à la chirurgie**
 - la **chimiothérapie devrait être évitée**
 - 20% des **transplantations cœur-poumons**



- **imagerie**

- **nodules**

- peuvent **s'excaver**

- halo**

- le long des axes broncho-vasculaires

- adénopathies

- verre dépoli

- épaississements septaux

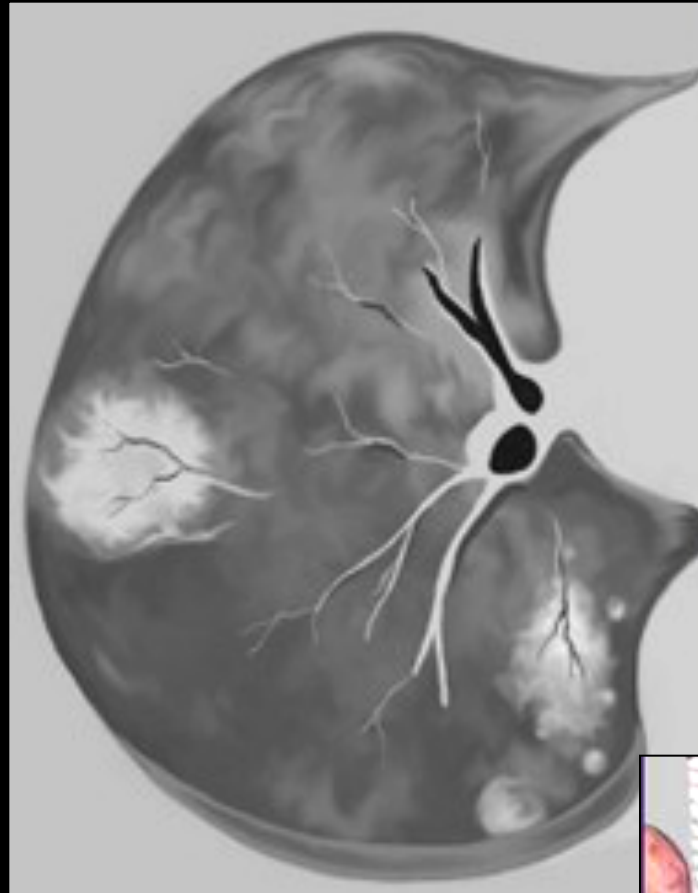
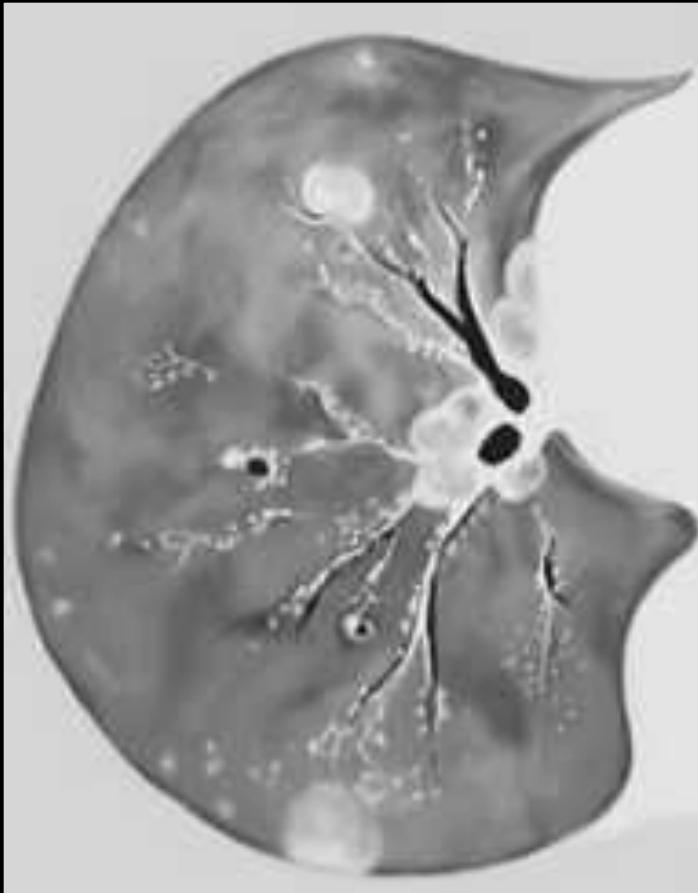
- consolidation

- épanchements pleuraux



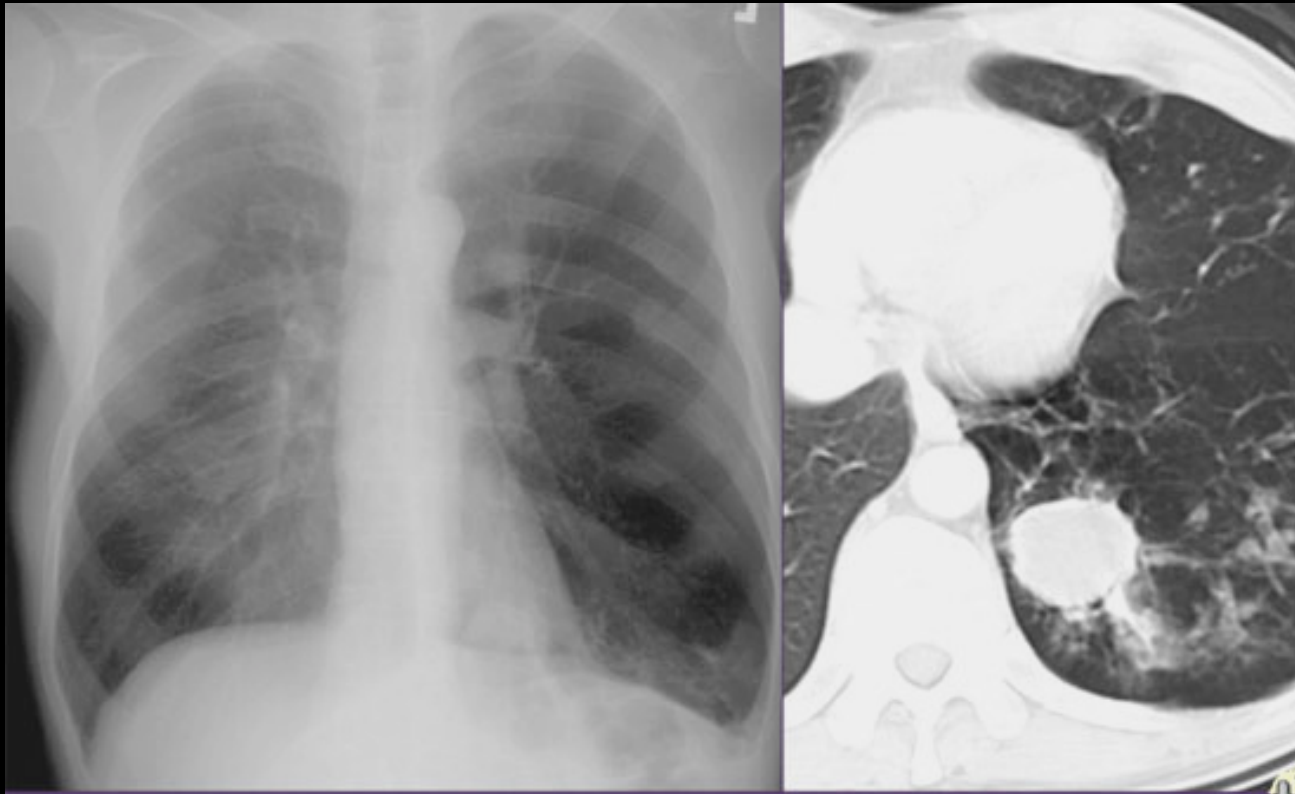


**Sd lympho prolifératif
post-transplantation
granulomatose lymphomatoïde =
LMNH B de haut grade**

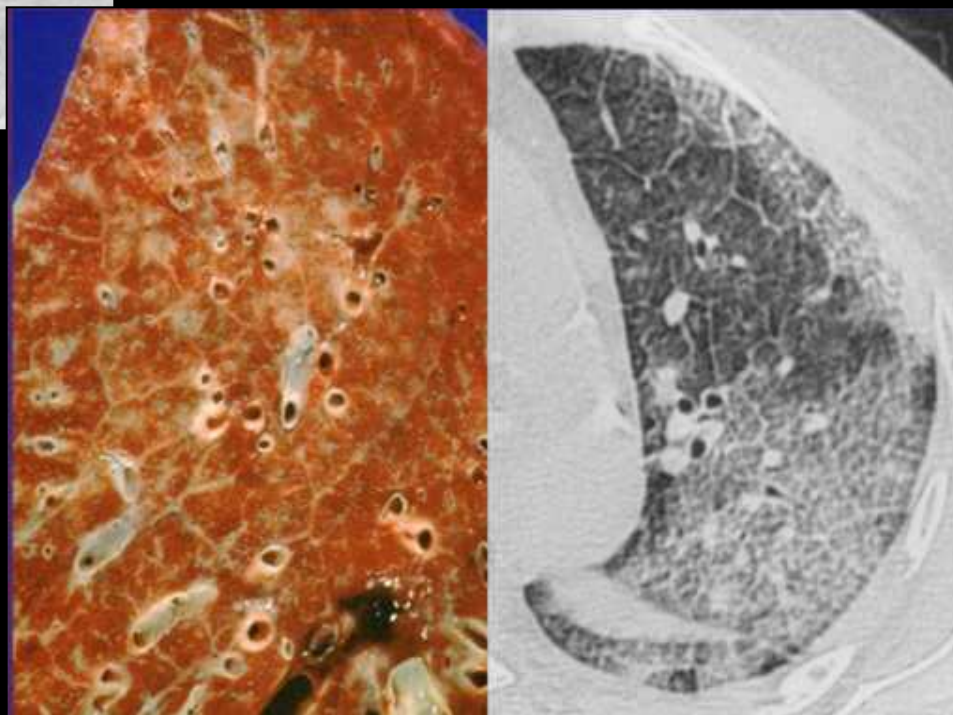
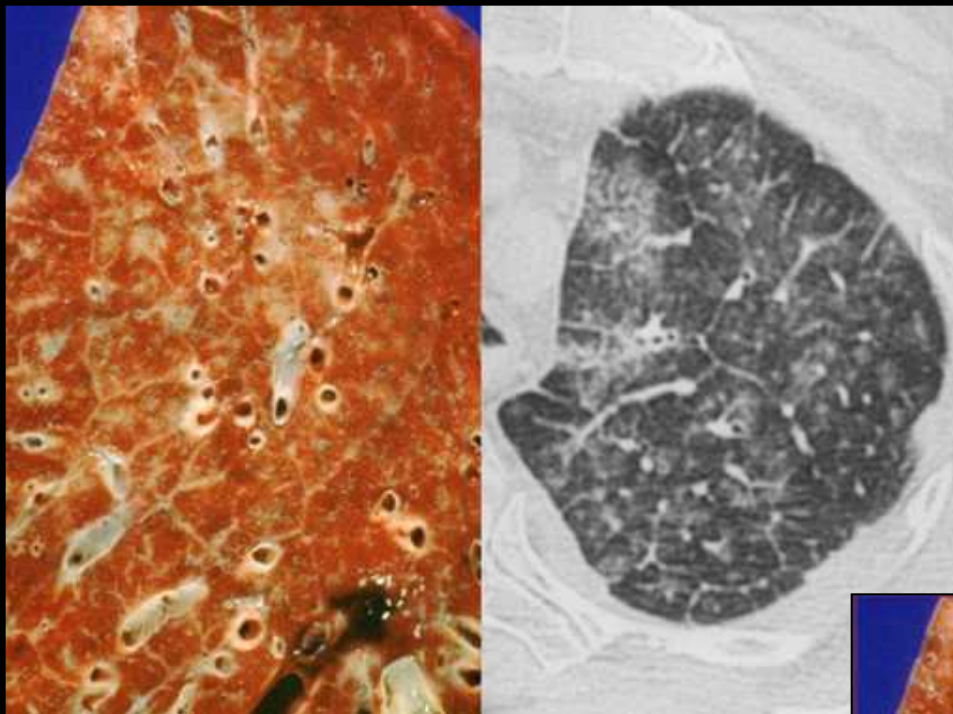


Sd lympho prolifératif ; dépression immunitaire post-transplantation

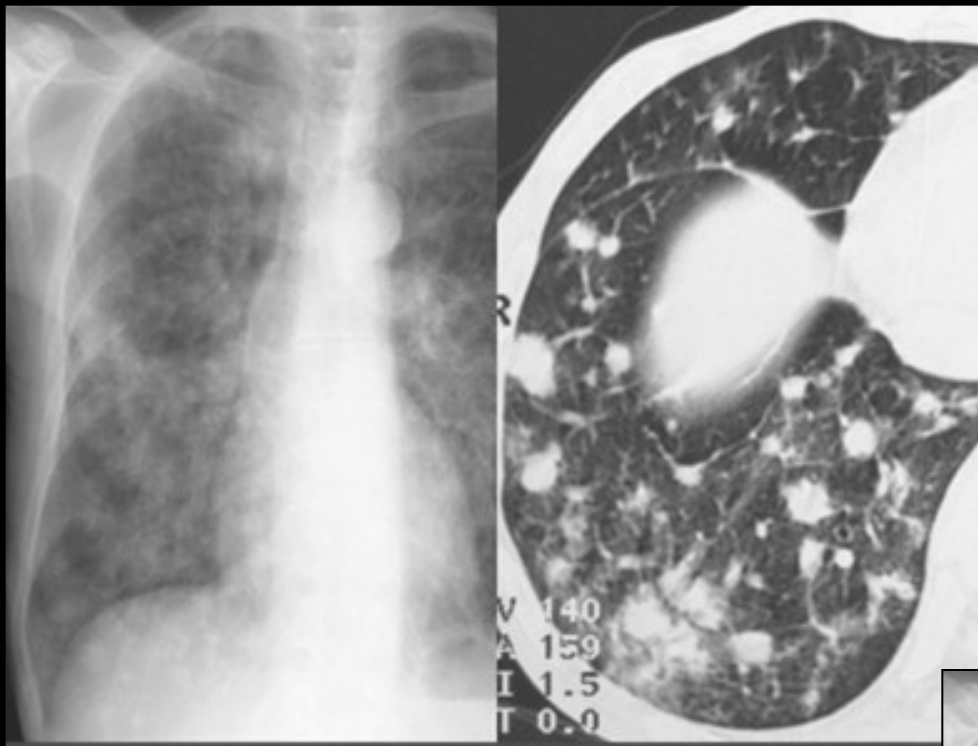




Sd lympho prolifératif post-transplantation

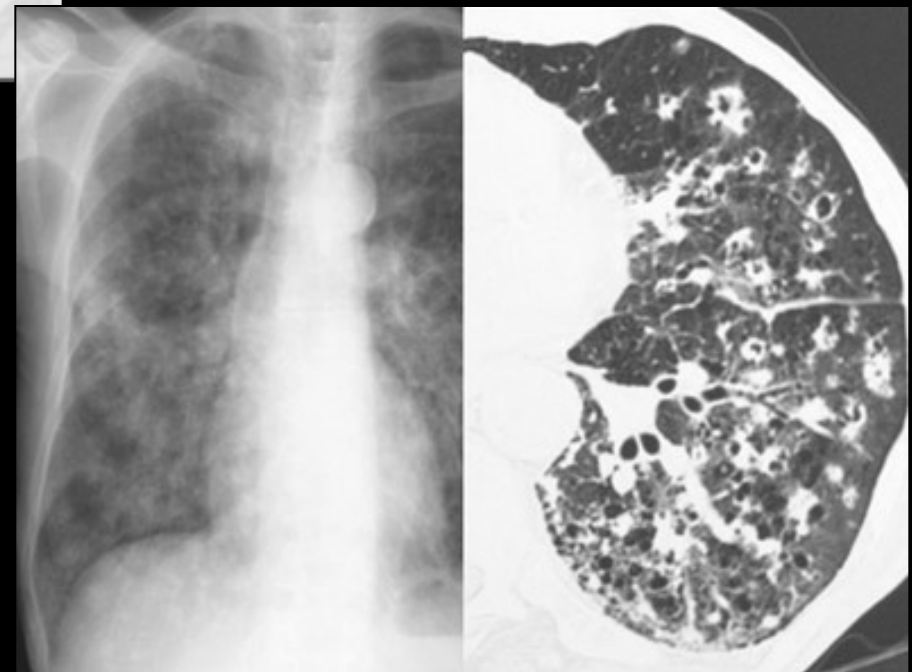


post greffe de moelle osseuse

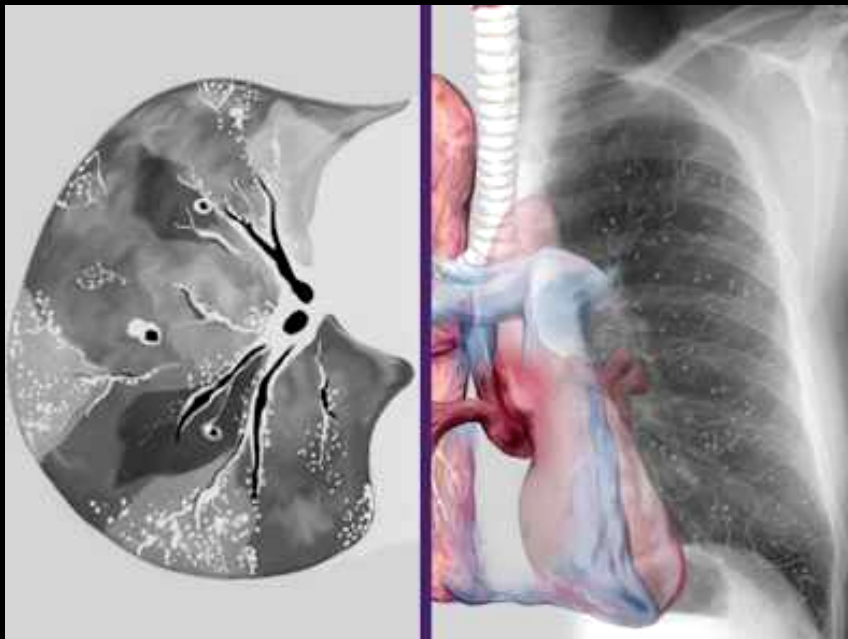


post chimiothérapie prolongée

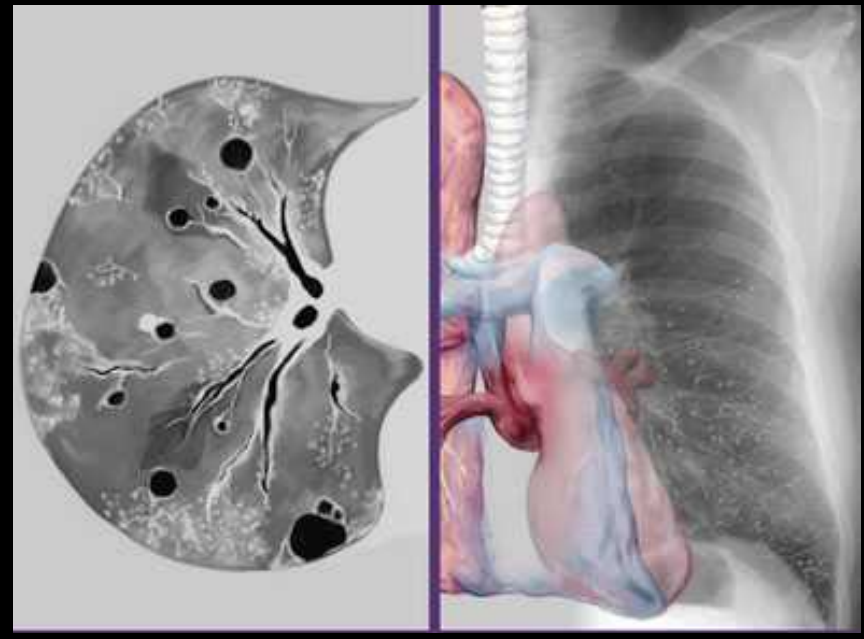
**Granulomatose lymphomatoïde =
LMNH de haut grade**



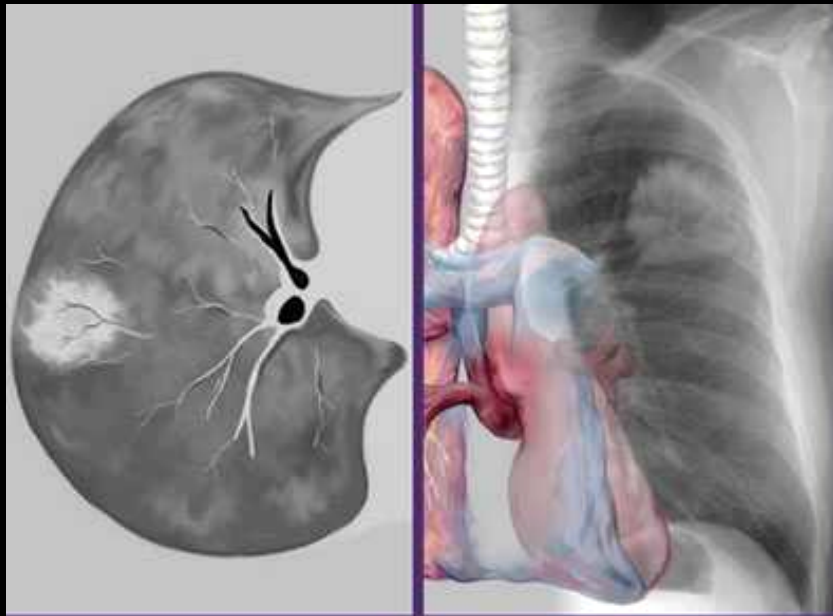
..... **Synthèse**.....



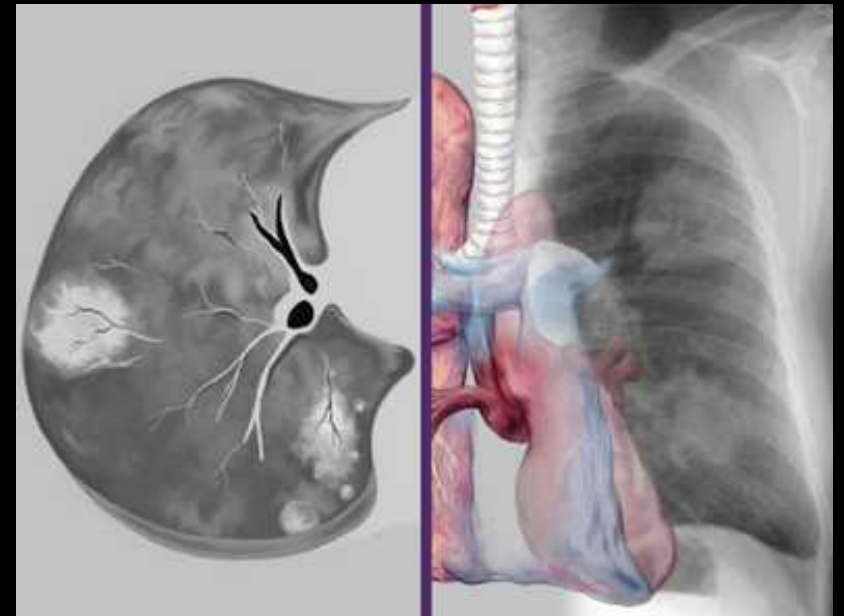
hyperplasie folliculaire



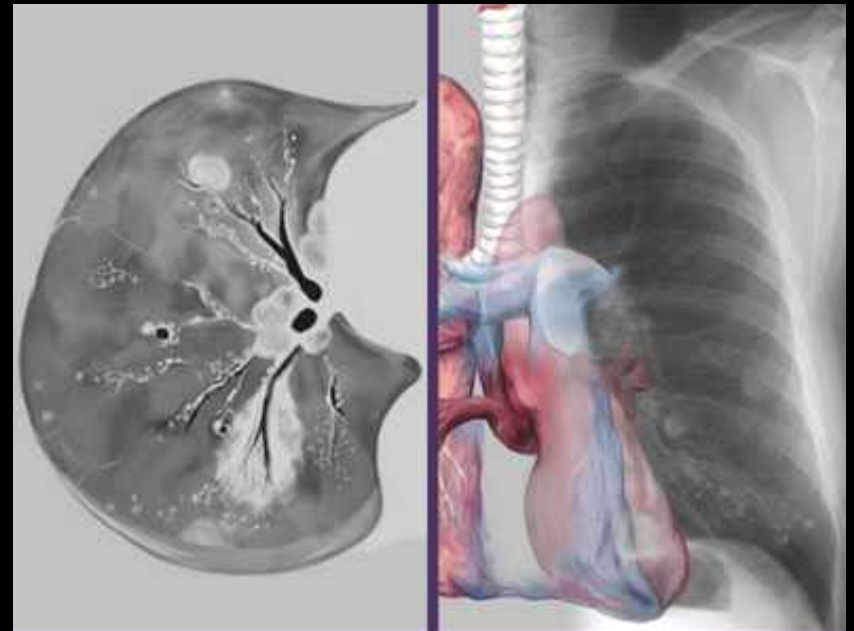
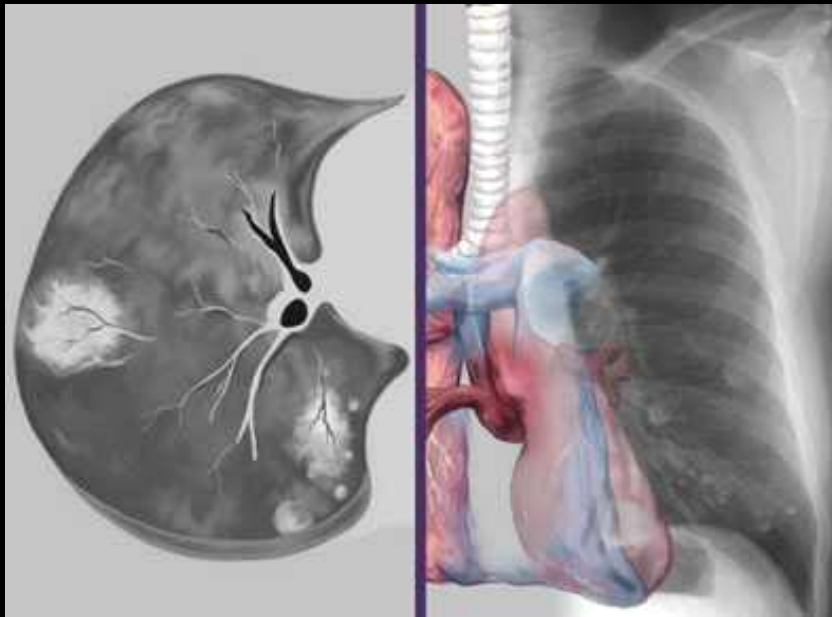
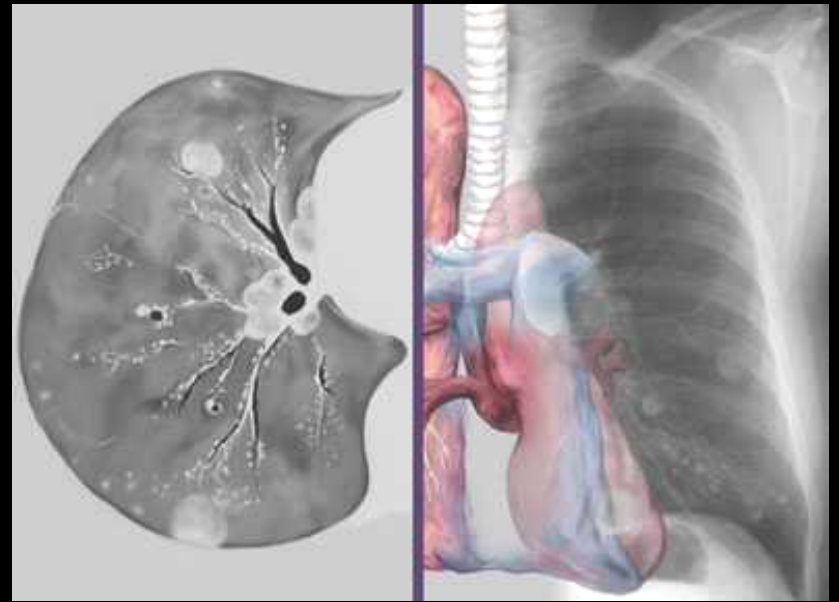
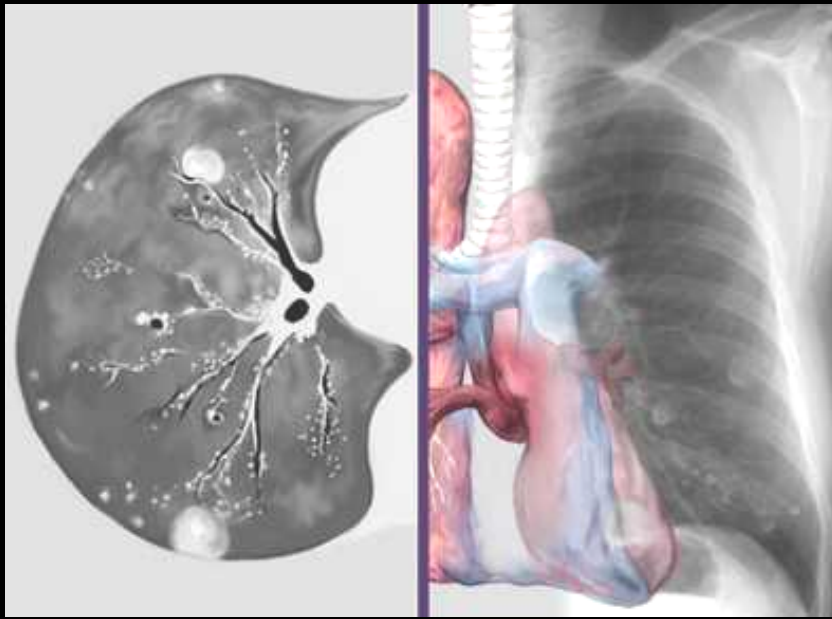
hyperplasie diffuse LIP



hyperplasie nodulaire pseudo lymphome



baltome LMNH B bas grade



dépression immunitaire syndrome lymphoprolifératif post-transplantation



merci de votre attention

