

# Imagerie des pneumopathies Interstitielles: bases et dernières recommandations



**Brillet PY**

Hôpital Avicenne, Bobigny



# Définition

- La définition des PID est histopathologique
- Infiltration diffuse de l'interstitium pulmonaire, des espaces aériens distaux alvéolaires et bronchiolaires et des petits vaisseaux par des lésions :
  - soit cellulaires: inflammatoires ou tumorales
  - soit non cellulaires: fibreuses, oedémateuses ou substance anormale

# Atteinte diffuse

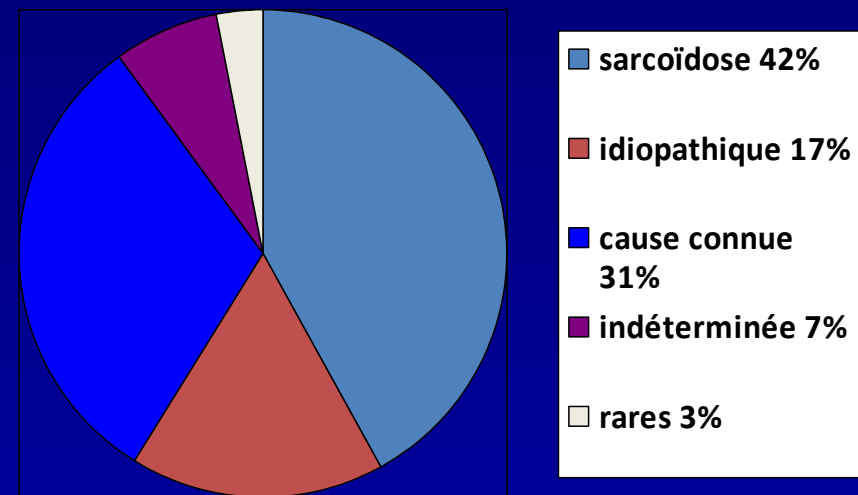
- Typiquement l'interstitium  
= tissu conjonctif de soutien du poumon
- Mais aussi :
  - ✓ alvéoles,
  - ✓ bronchioles,
  - ✓ petits vaisseaux
- Parfois autres structures thoraciques :
  - ✓ plèvre,
  - ✓ muscles respiratoires,
  - ✓ cœur,
  - ✓ cage thoracique

# PID chroniques et aiguës

- L'approche diagnostique des PID est très différente selon qu'il s'agit de :
  - PID subaiguës et chroniques (plus de 3 mois d'évolution)
  - PID aiguës (verre dépoli/condensations)

# PIDC-épidémiologie

- Plus de 150 affections
- Prévalence : 60-100/100000 en France
- Incidence : 20-30/100000
- Sévérité très variable
- Risque d'insuffisance respiratoire mettant en jeu le pronostic vital



Duchemann B, Annesi-Maesano. Eur Respir J. 2017 Aug 3;50(2). pii: 1602419

<b>PID de cause connue (30%)</b>	<b>PID idiopathiques (70%)</b>
Pneumoconioses <ul style="list-style-type: none"> <li>• Silicose</li> <li>• Asbestose....</li> </ul>	<b>Sarcoïdose (25%)</b>
Pneumopathies d'hypersensibilité (10%) <ul style="list-style-type: none"> <li>• Eleveur d'oiseaux</li> <li>• Poumon de fermier....</li> </ul>	Pneumopathies particulières <ul style="list-style-type: none"> <li>• Histiocytose à cellules de langerhans</li> <li>• Lymphangioliéiomyomatose</li> <li>• Protéïnose alvéolaire</li> <li>• Pneumopathies chronique à éosinophiles</li> </ul>
Proliférations tumorales diffuses <ul style="list-style-type: none"> <li>• Lymphangite carcinomateuse,</li> <li>• Miliaire carcinomateuse,</li> <li>• Cancer bronchioloalvéolaire,</li> <li>• Syndromes lymphoprolifératifs</li> </ul>	Pneumopathies interstitielles idiopathiques <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>FPI (25%)</b></li> <li>• PINS,</li> <li>• COP,</li> <li>• DIP/BR-IPD,</li> <li>• PIL</li> </ul>
Pneumopathies médicamenteuses <ul style="list-style-type: none"> <li>• Amiodarone</li> <li>• Methotrexate....</li> </ul>	
Pneumopathie des maladies de surcharge <ul style="list-style-type: none"> <li>• Nieman-Pick</li> <li>• Chester-Erdheim</li> </ul>	
PID au cours des affections héréditaires <ul style="list-style-type: none"> <li>• Maladie de Recklinghausen</li> </ul>	
Infections chroniques <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tuberculose.....</li> </ul>	
Insuffisance cardiaque gauche	
PID des connectivites et vascularites (10%)	

# **Pneumopathies interstitielles idiopathiques (PII)**

<b>Diagnostic anatomopathologique</b>	<b>Diagnostic clinique</b>
<b>Pneumonie interstitielle commune (PIC)</b>	<b>Fibrose pulmonaire idiopathique</b>
<b>Pneumonie interstitielle non spécifique (PINS)</b>	<b>Pneumonie interstitielle non spécifique (PINS)</b>
<b>Pneumopathie interstitielle desquamative (PID)</b>	<b>Pneumonie interstitielle desquamative (PID)</b>
<b>Bronchiolite respiratoire</b>	<b>Bronchiolite respiratoire associée à une pneumopathie interstitielle (BR-PI)</b>
<b>Pneumonie organisée</b>	<b>Pneumonie organisée cryptogénique (POC)</b>
<b>Pneumonie interstitielle lymphocytaire (PIL)</b>	<b>Pneumonie interstitielle lymphocytaire (PIL)</b>
<b>Domage alvéolaire diffus</b>	<b>Pneumonie interstitielle aiguë (PIA)</b>

# PIDC-diagnostic

- **Faisceau d'arguments**
  - Anamnèse
  - Signes cliniques
  - Imagerie
  - Biologie
  - EFR
  - Pathologie
  - LBA
- **Approche multi-disciplinaire**
  - Pneumologue/Interniste
  - Radiologue
  - Anatomo-pathologiste
  - Chirurgien



# TDM



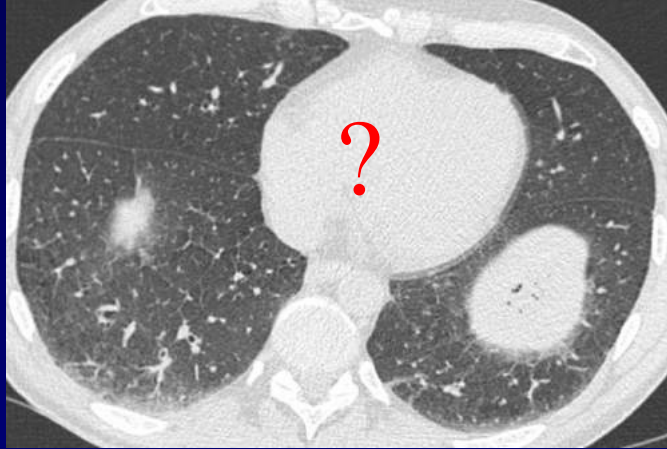
- Non systématique
- TDM proche de la loupe binoculaire
- Meilleure analyse sémiologique
- Raisonnement à l'échelle du lobule
  - Unité anatomique du poumon
- Améliore ++ la performance diagnostique



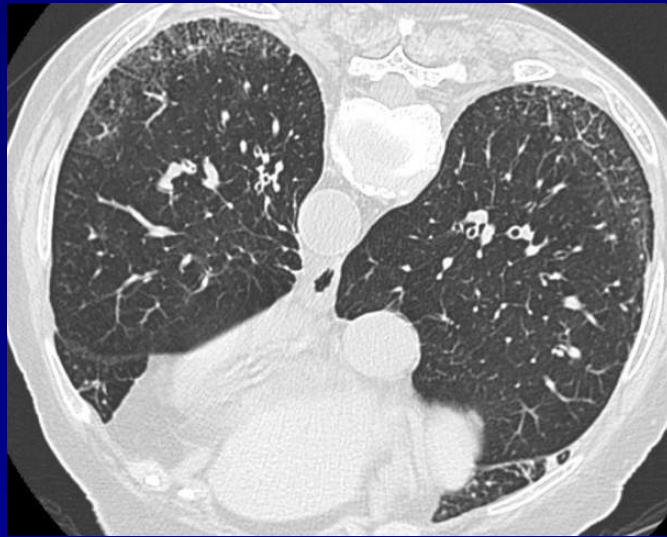
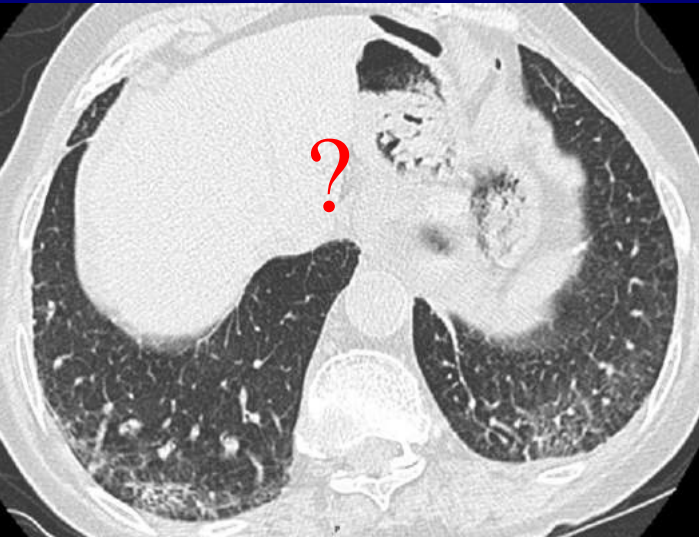
# Un mot de technique...

- **Acquisition des images**
  - Sans injection (sauf exacerbation)
  - Hélicoïdal 120kVp (basses doses)
  - +/- séquentiel (obèse, apnée impossible, avant injection)
  - +/- séquentiel procubitus
  - +/- expiration (aspect en mosaïque, bilan initial de PIF fibrosante)
- **Visualisation**
  - Luminosité, qualité des écrans
- **Présentation des données**
  - Cdrom: Toutes les coupes millimétriques en fenêtre parenchymateuses++
  - Ortif (Réseau Ile de France)

# *PID débutante ou mauvaise réalisation technique?*



Disparition des  
Réticulations



Persistance des  
réticulations

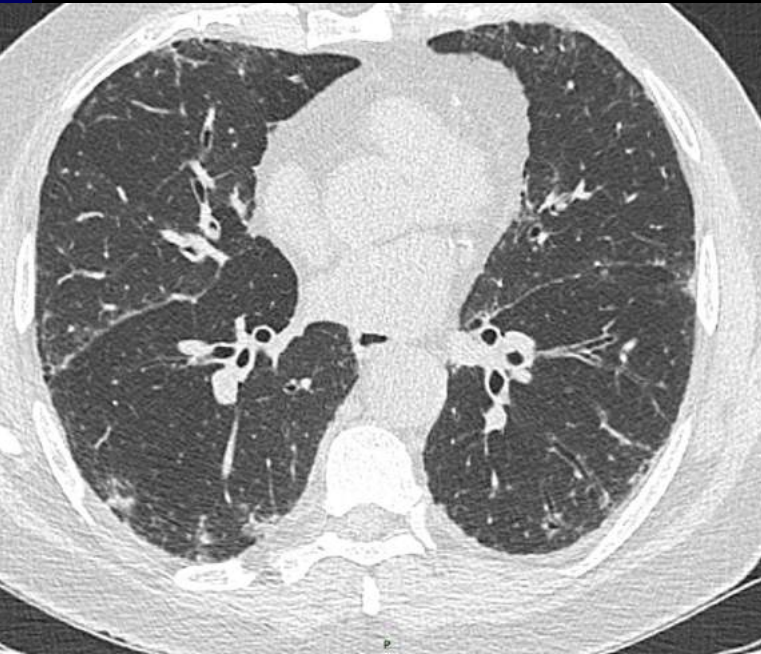
# Un mot de technique...

- Dose « normale » : 100-150 DLP
- Basses doses : 50 DLP
- Très basses doses : < 15 DLP
  
- Reconstructions itératives
- Exp: GE Revolution HD
  - Thorax HR et ASIR-V
    - Niveau : 30-50 %
    - Filtre “lung”
    - Diminution de la dose: >30%

# Coupes en expiration

## Rapport de dose

Series	Type	Scan Range (mm)	CTDIvol (mGy)	DLP (mGy-cm)	Phantom cm
1	Scout	-	-	-	-
2	Helical	S98.750-I241.875	5.04	188.25	Body 32
4	Helical	S77.500-I203.750	1.17	38.45	Body 32





# Bases du raisonnement

## 1. Analyse des lésions élémentaires et de la lésion prédominante

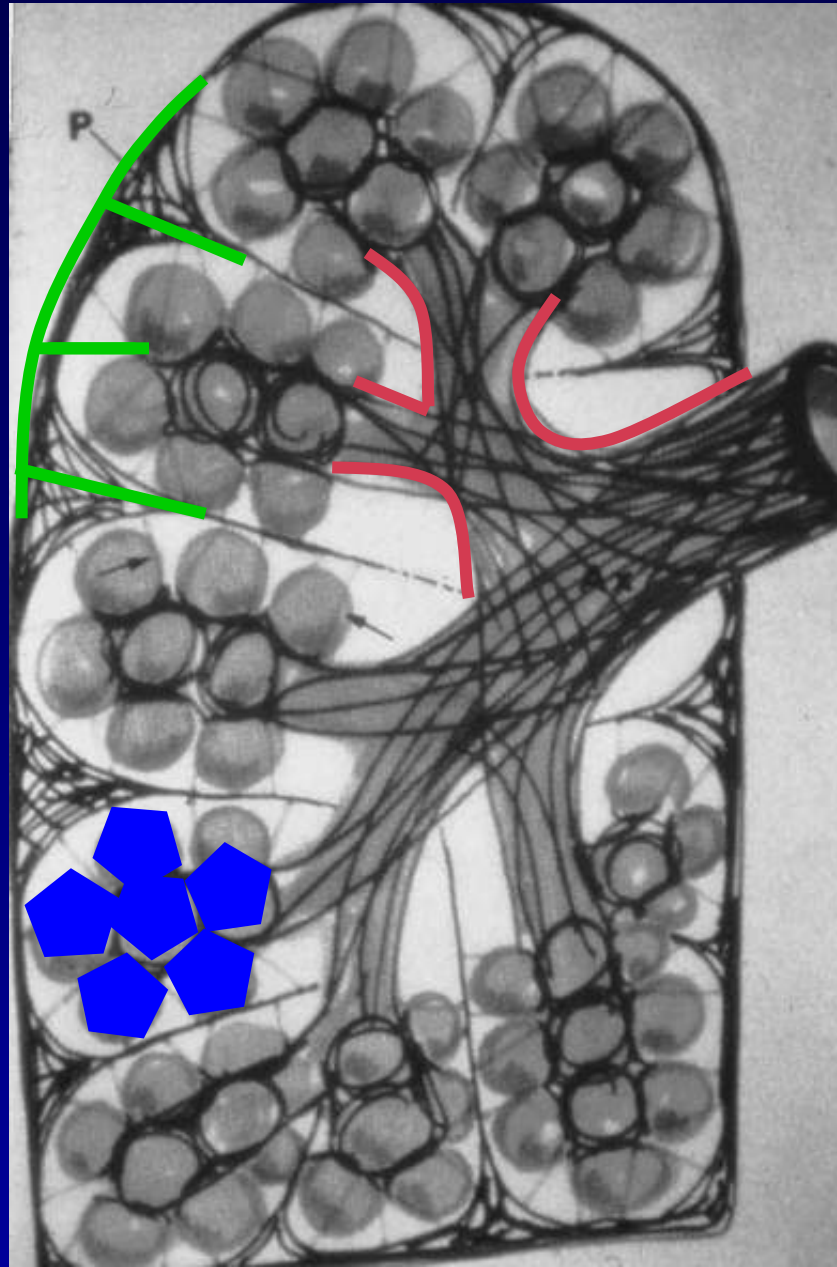
- Micronodules, nodules, masses
- Hyperdensités étendues : verre dépoli, condensations alv.
- Kystes et autres cavités
- Opacités linéaires et réticulaires (fibrose)

## 2. Topographie lésionnelle à l'échelle du poumon

- Central / périphérique
- Supérieur et moyen / Inférieur
- Symétrie

## 3. Analyse des lésions associées

# Schéma de l'interstitium pulmonaire



2) Secteur périphérique

1) Secteur axial  
péribroncho-  
vasculaire

3) Secteur  
intralobulaire

# Correspondance TDM

Fibrose/ MN  
sous-pleural

Epaississement  
péribronchovasculaire

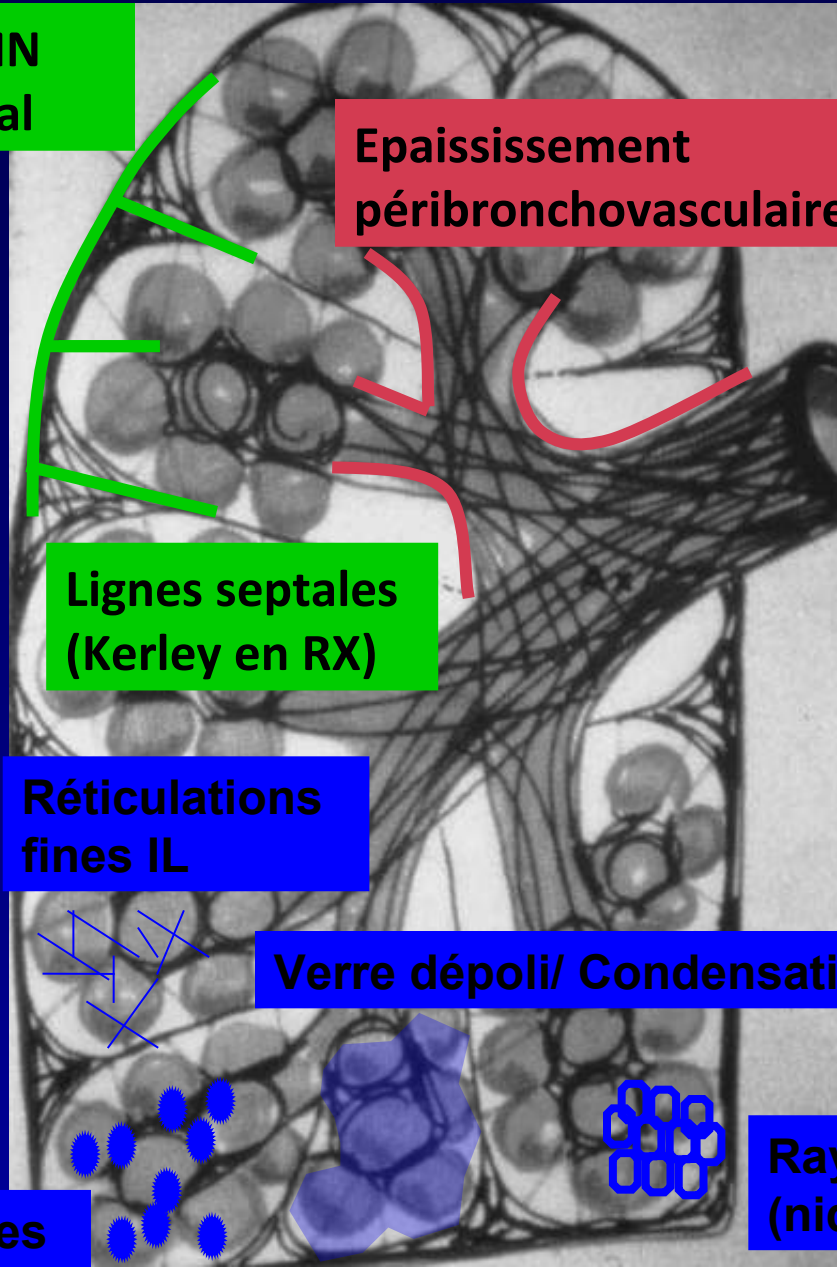
Lignes septales  
(Kerley en RX)

Réticulations  
fines IL

Verre dépoli/ Condensation

Nodules

Rayon de miel  
(nid d'abeille)



2) Secteur  
périphérique

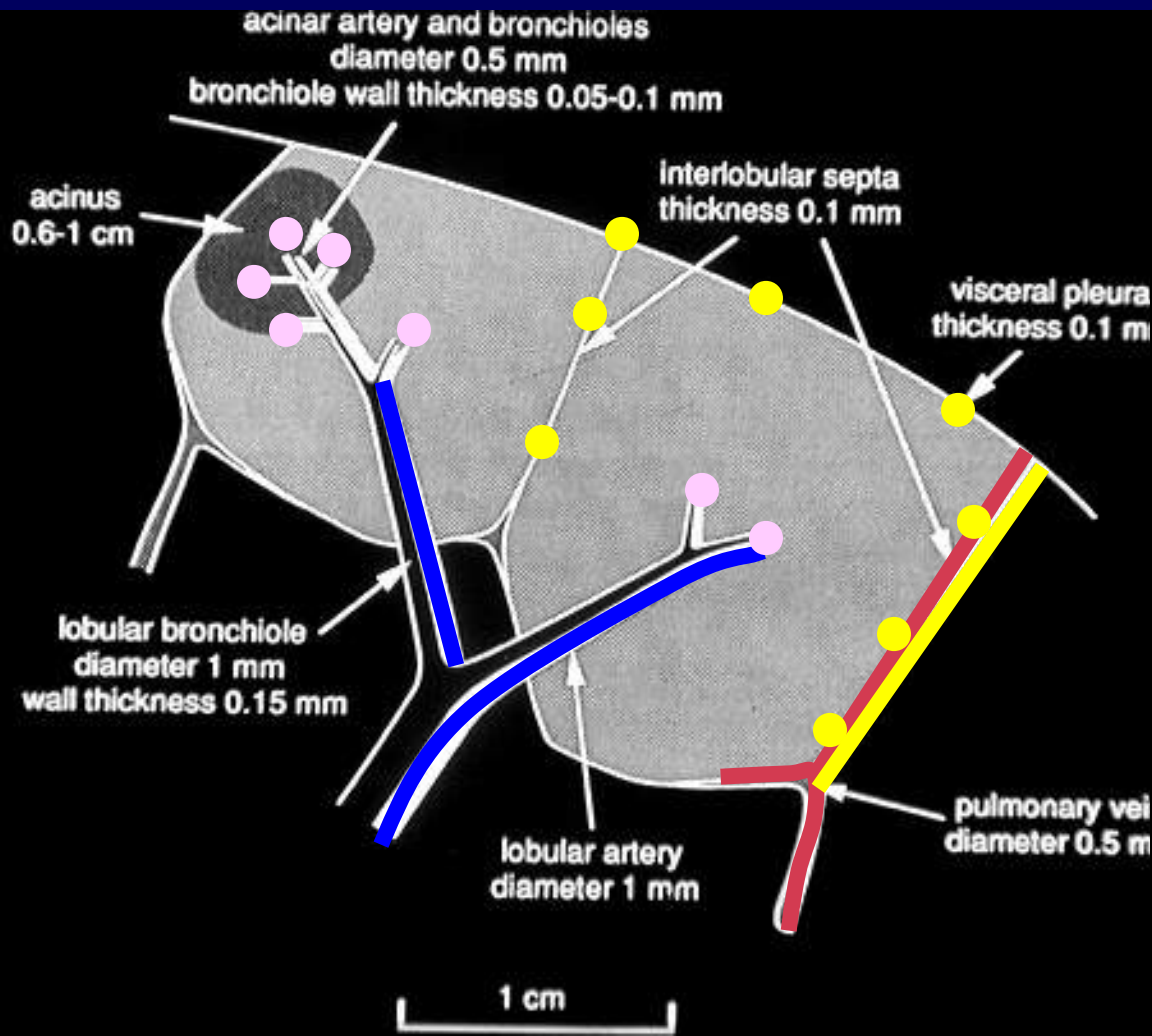
1) Secteur axial  
péribroncho-  
vasculaire

3) Secteur  
intralobulaire



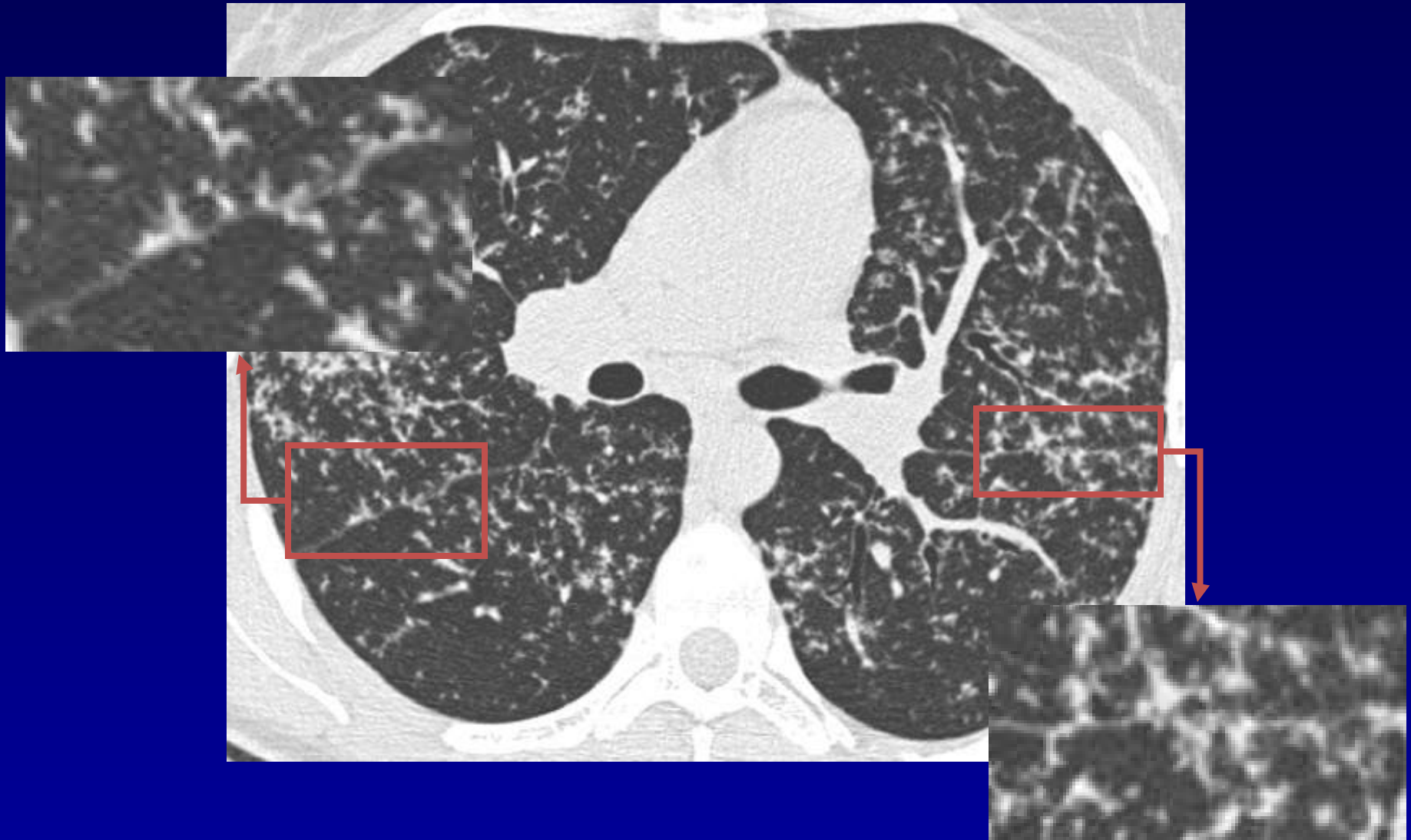
# Micronodules (<3-6 mm)

- Définis par leur localisation à l'échelle du lobule secondaire (et atteinte scissurale)



- Périlobulaire
- Centrolulaire
- Centro et périlobulaire

# *MN périlymphatiques: sarcoïdose*



# Verre dépoli

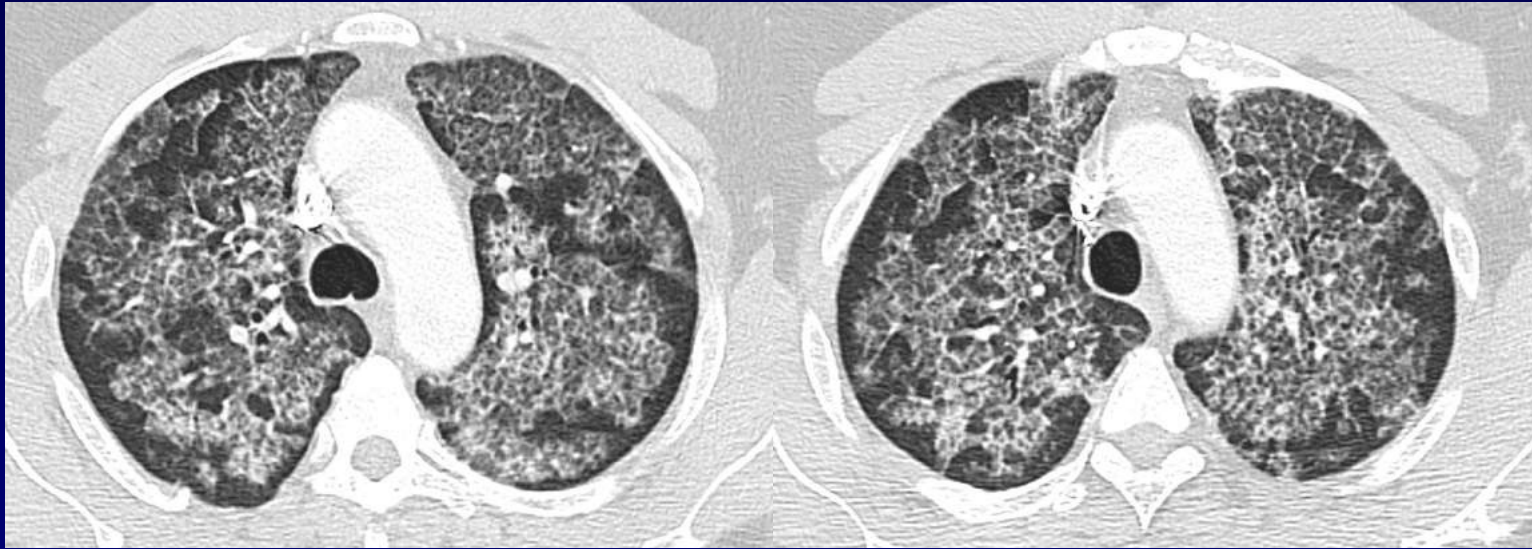
- **Définition**

- Augmentation brumeuse de la densité pulmonaire avec préservation de la visibilité des bords bronch. et vascu.
- Remplissage partiel des espaces aériens, l'épaississement interstitiel (par du liquide, des cellules et/ou de la fibrose), le collapsus partiel des alvéoles, l'augmentation du volume sanguin capillaire ou une combinaison de ces facteurs

- **Crazy paving**

- Lignes non septales intralobulaires et des septa interlobulaires épaissis superposés à du verre dépoli, ressemblant à un pavement irrégulier (carte géographique)

# *Crazy paving: protéinose alvéolaire*



# Condensation(s) alvéolaire(s)

- **Définition**
  - Augmentation homogène de l'atténuation pulmonaire qui efface les bords des vaisseaux et des parois des voies aériennes
- **Caractérisation**
  - +/-multiple
  - Bronchogramme aérique
  - Anomalies de densité
  - Signe du halo inversé (signe de l'atoll)
    - Opacité focale en verre dépoli entourée d'un cercle plus ou moins complet de condensation
    - *Pneumonie organisée*

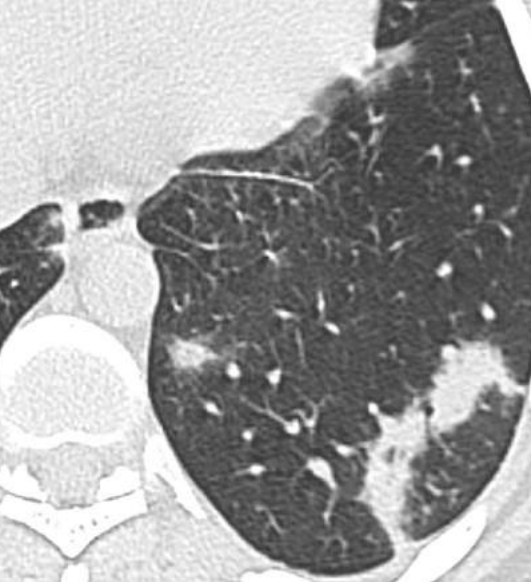
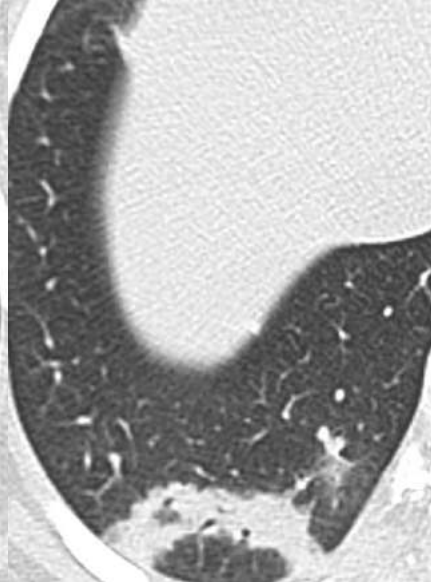
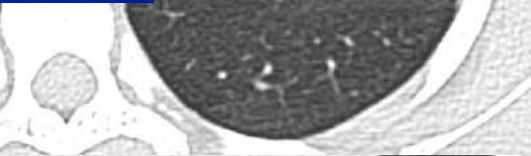
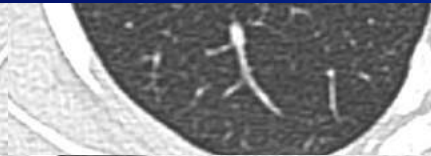
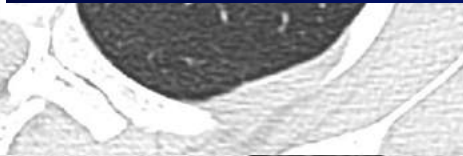
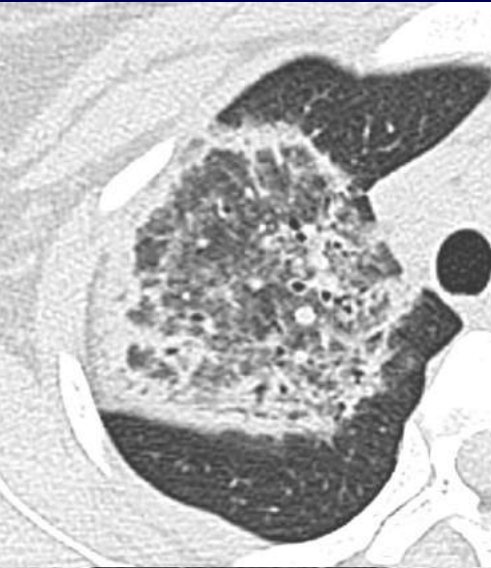


*Halo inv*

*sée*



**Atoll de Tetiaroa**



# Fibrose pulmonaire

- **Distorsion architecturale caractérisée par**
  - Déplacement anormal de bronches, vx, scissures ou septa
  - Perte de volume
- **Bronchectasies ou bronchiolectasies de traction**
  - Dilatation irrégulière bronchique ou bronchiolaire causée par la fibrose pulmonaire rétractile
- **+/- rétic. intra-lobulaires**
- **Rayon de miel**
  - T. pulmonaire détruit et fibreux
  - aériens kystiques avec une paroi épaisse
  - Maladie pulmonaire terminale
  - *Fibrose pulmonaire idiopathique*



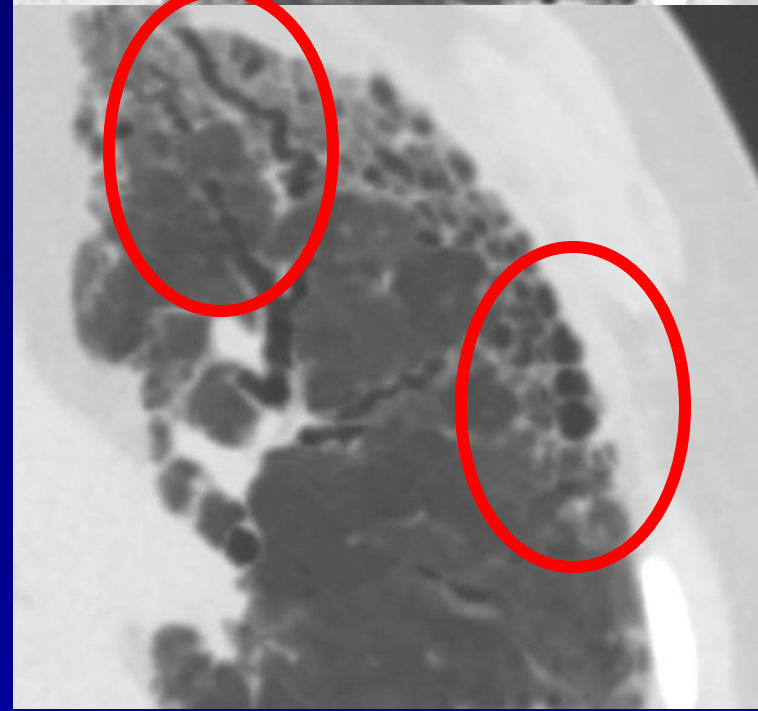
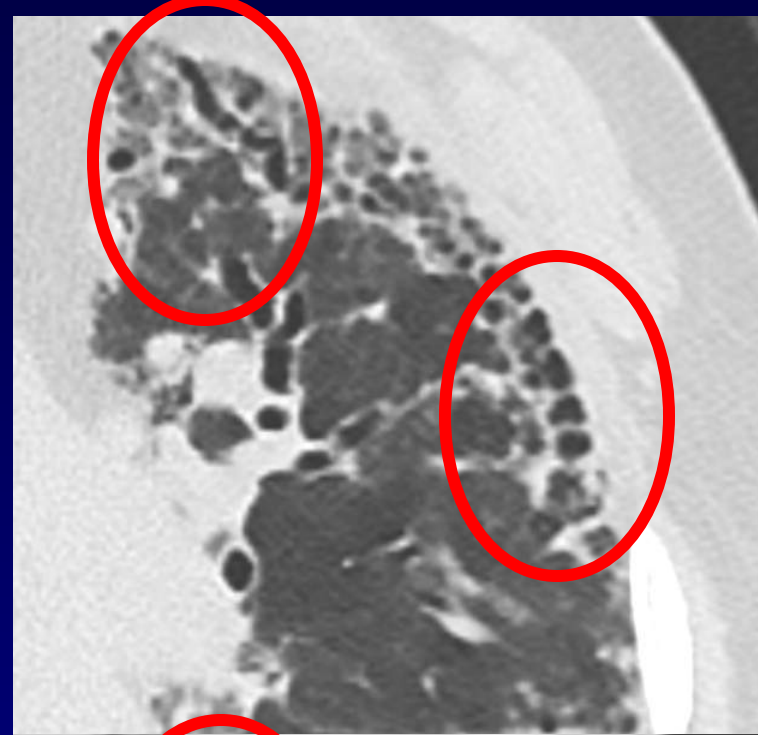
# Fibrose pulmonaire

- **Distorsion architecturale caractérisée par**
  - Déplacement anormal de bronches, vx, scissures ou septa
  - Perte de volume
- **Bronchectasies ou bronchiolectasies de traction**
  - Dilatation irrégulière bronchique ou bronchiolaire causée par la fibrose pulmonaire rétractile
- **+/- rétic. intra-lobulaires**
- **Rayon de miel**
  - T. pulmonaire détruit et fibreux contenant de nbreux espaces aériens kystiques avec une paroi fibreuse
  - Maladie pulmonaire terminale (end-stage lung disease)
  - *Fibrose pulmonaire idiopathique*



# *Rayon de miel*

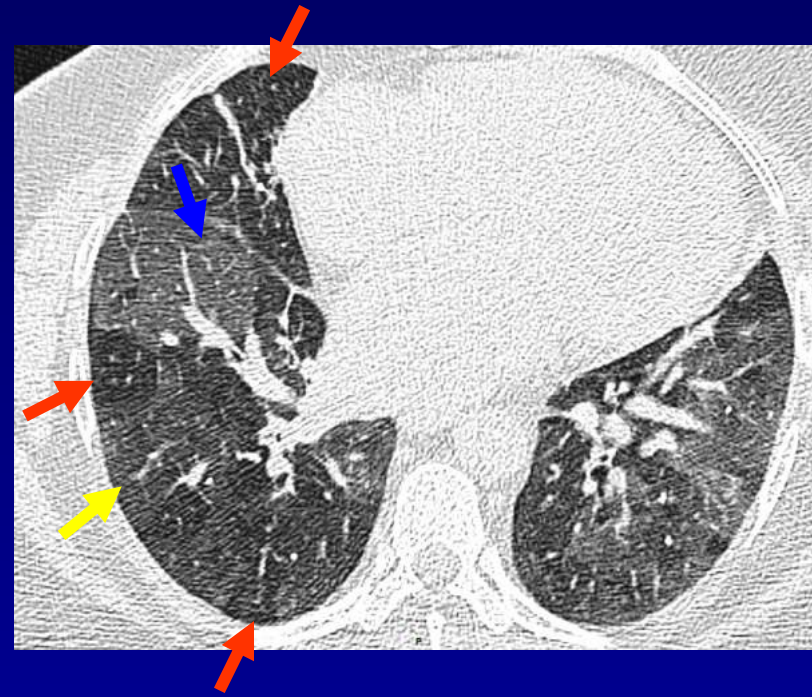
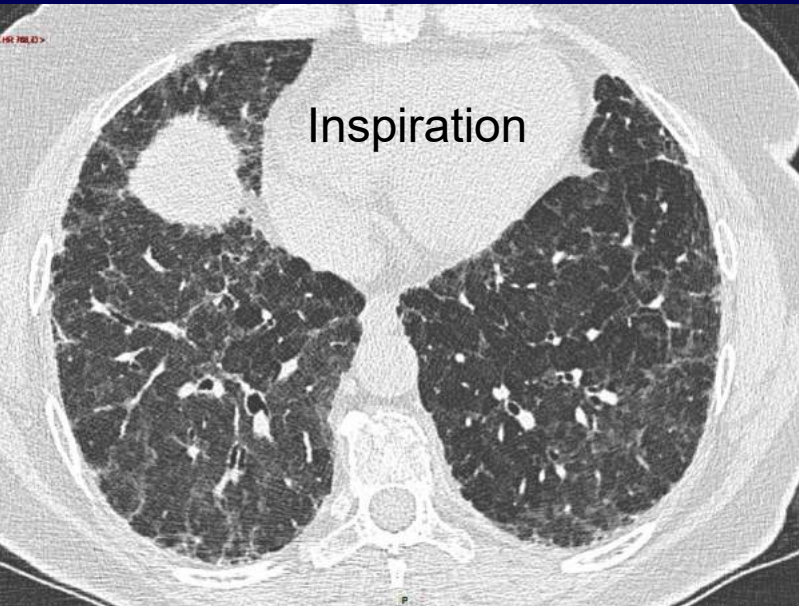
- Espaces aériens kystiques
- Diamètre régulier (3-10 mm)
- Mono/multicouche
- Parois épaisses, bien limitées
- Diagnostic différentiel :
  - Bronchiolectasies de traction
  - Emphysème paraseptal



# Autres définitions

- **Piégeage (trappage) aérique**
  - Rétention d'air dans le poumon au-delà d'une obstruction (habituellement partielle)
  - Expiration = plages pulmonaires d'atténuation moins augmentée que normalement et sans réduction de volume
  - Peut être suspecté en inspiration
- **Atténuation en mosaïque**
  - Mosaïque de régions d'atténuations différentes qui peut représenter une maladie interstitielle hétérogène, une maladie oblitérante (constrictive ou proliférative) des petites voies aériennes ou une maladie vasculaire occlusive
  - « Head cheese »: 3 densités
  - Perfusion en mosaïque: oligémie (raréfaction vasc.) dans les territoires hypodenses

# *Piégeage aérique: pneumopathie d'hypersensibilité*



# Les étapes du raisonnement

Paramétrage technique ?

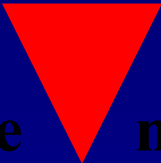
Lésions élémentaires ?

Lésion principale (caractéristiques)?

Topographique (à l'échelle du poumon/lobule)?

Lésion associées (thoraciques/extrathoraciques)?

Diagnostics TDM (max 3) ?

Intégration des données cliniques  
Approche  multidisciplinaire

Diagnostic (certitude ou provisoire)

Sévérité

Suivi

# Bases du raisonnement

## 1. Caractéristiques sémio. du signe prédominant

- Signe le plus étendu
- Signe de moins bon pronostic (fibrose++)
- Gammes diagnostiques

## 2. Localisations caractéristiques

- A l'échelle du lobule pulm. (micronodules)
- A l'échelle du poumon
  - Périphérique et basal: FPI, PINS, asbestose
  - Supérieure et moyenne: sarcoidose, Carrington (ailes de papillon inversé = sous-pleural), FEPP, PHS
  - Centrale: OAP, PCJ, hémorragie alvéolaire
  - Sans prédominance: PHS, médicaments, F. familiale

# Limites de l'approche

**TABLE 3-7 Differential Diagnosis of Intralobular Interstitial Thickening**

Diagnosis	Comments
IPF or other cause of UIP	Common (97%); often associated with honeycombing
HP (chronic)	Common; associated with other findings of fibrosis
Asbestosis	Common; associated with other findings of fibrosis
NSIP	Common (93%); ground-glass opacity (cellular NSIP) or traction bronchiolectasis (fibrotic NSIP) commonly visible
Other idiopathic IPs (i.e., DIP, OP, AIP)	Common (70%); other findings (i.e., traction bronchiolectasis, ground-glass opacity, consolidation also present)
Lymphangitic carcinomatosis, lymphoma, leukemia	Smooth or nodular; associated with septal thickening
Pulmonary edema	Smooth; associated with septal thickening and ground-glass opacity
Pulmonary hemorrhage	Smooth; associated with septal thickening and ground-glass opacity
Pneumonia (e.g., viral, <i>Pneumocystis carinii</i> )	Smooth; associated with septal thickening and ground-glass opacity
Alveolar proteinosis	Smooth; associated with septal thickening and ground-glass opacity
Other causes of septal thickening, lung fibrosis, or lung infiltration	See interlobular septal thickening, honeycombing, crazy paving differential diagnoses



# En pratique : « la recette »

1. On garde la notion de signe prédominant
2. On associe une particularité sémiologique de celui-ci
  - Avec le plus souvent un élément de localisation
3. On cherche à identifier un « pattern »: association d'un/plusieurs autre(s) élément(s) sémiologique(s)
4. Rester simple: probabilité a priori de diagnostic
  - Eliminer en priorité: oedème pulmonaire, LK
  - En fonction de l'âge: FPI, sarcoidose

# En pratique : « la recette »

1. On garde la notion de signe prédominant
2. On associe une particularité sémiologique de celui-ci
  - Avec le plus souvent un élément de localisation
3. On cherche à identifier un « pattern »: association d'un/plusieurs autre(s) élément(s) sémiologique(s)
4. Rester simple: probabilité a priori de diagnostic
  - Eliminer en priorité: oedème pulmonaire, LK
  - En fonction de l'âge: FPI, sarcoidose



# Gammes diagnostiques

- ❖ Nodules - Micronodules
- ❖ Verre dépoli
  - Crazy paving
- ❖ Condensations alvéolaires
- ❖ Opacités linéaires
- ❖ Kystes et autres cavités
  
- ❖ Lésions de fibrose
  - Rayon de miel
  - Masses de fibrose

# Nodules, micronodules

- ❖ **Micronodules < 3-6 mm**
- ❖ **MN centrolobulaires : bronchiolaires ou artériolaires**
  - **Aspect d'arbre en bourgeon**
    - **Bronchiolites infectieuses, inflammatoires**
  - **Bronchiolites des PID (MN flous)**
    - **BR du fumeur, PHS subaigue, connectivites (?)**
  - **MN artériolaires rares**
    - **Hémorragie alvéolaires, vascularites, injection de talc, hypertensions pulmonaires**



# Nodules, micronodules

## ❖ Micronodules lymphatiques (+/- nodules)

- Sarcoidose
- Lymphangite carcinomateuse (lignes + nodules)
- Autre: sarcome de Kaposi, lymphomes, pneumoconiose du mineur de charbon, d'amylose pulmonaire

## ❖ Micronodules hémotogènes

- Miliaires tuberculeuses (<3 mm), virales et carcinomateuses

## ❖ Répartition en amas (cluster)

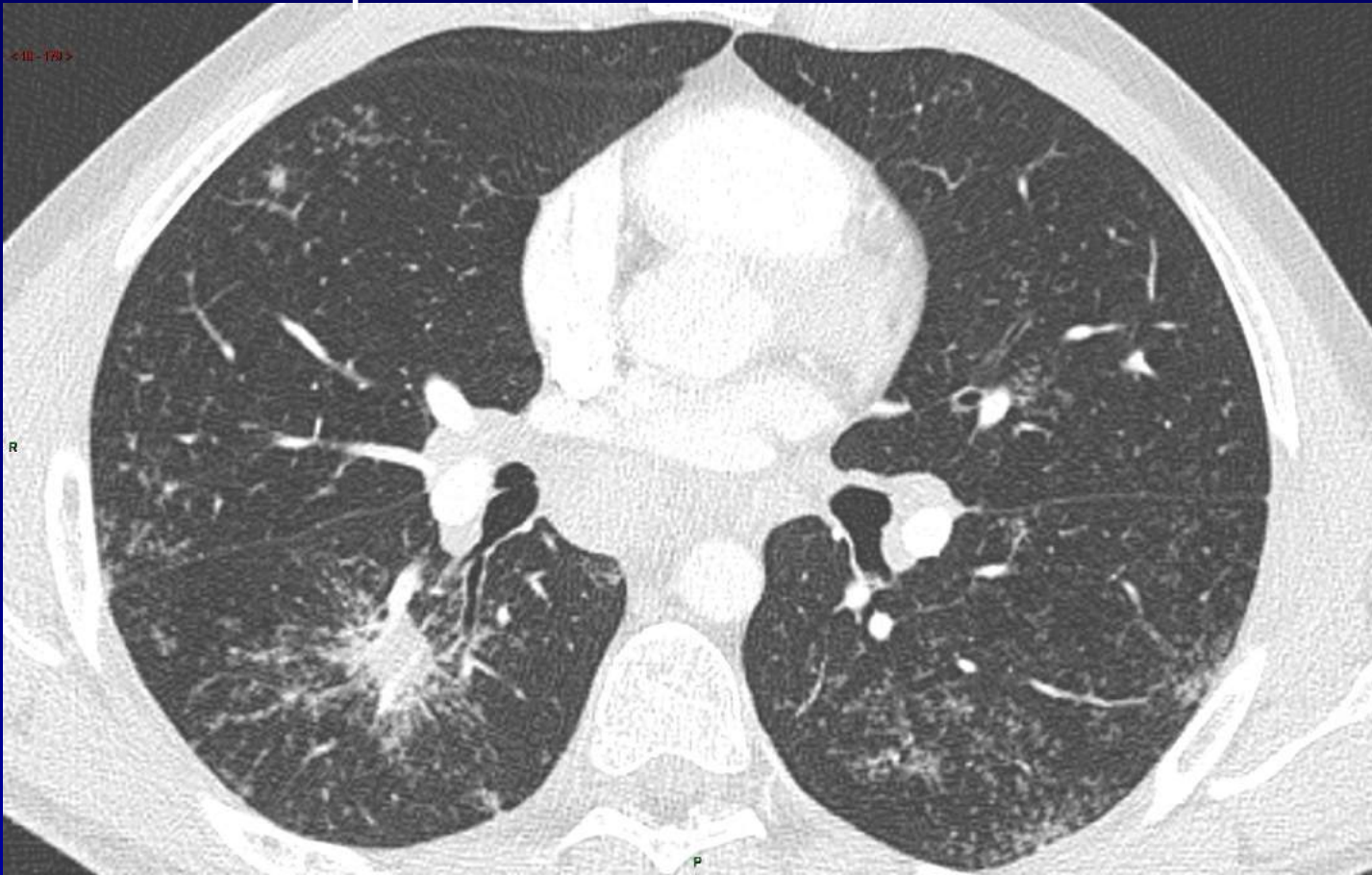
- Granulomatose: sarcoidose, BK



# Nodules, micronodules

## ❖ Sarcoidose

- MN: atteinte scissurale, regroupements en amas
- N: signe de la galaxie
- Adénopathies hilaires et médiastinales centrales



# Verre dépoli

- ❖ Sarcoïdose, Bérylliose: adénopathies, MN périlympatiques
- ❖ Pneumopathie d'hypersensibilité: lobules clairs, extension > 70%
- ❖ AdénoK mucineux invasif: condensations, MN
- ❖ Protéïnose alvéolaire: crazy paving

- ❖ Pneumopathie médicamenteuse
- ❖ Lymphangite carcinomateuse
- ❖ Pneumopathie interstitielle desquamative
- ❖ Maladie de Wegener
- ❖ Syndrome de Churg-Strauss
- ❖ Pneumopathie chronique à éosinophiles
- ❖ Pneumopathie intestitielle nonspécifique, connectivite
- ❖ Fibrose pulmonaire idiopathique
- ❖ Pneumopathie interstitielle lymphoïde, Syndrome de Goujerot-Sjögren
- ❖ ...

*Données cliniques ++*

# Crazy paving

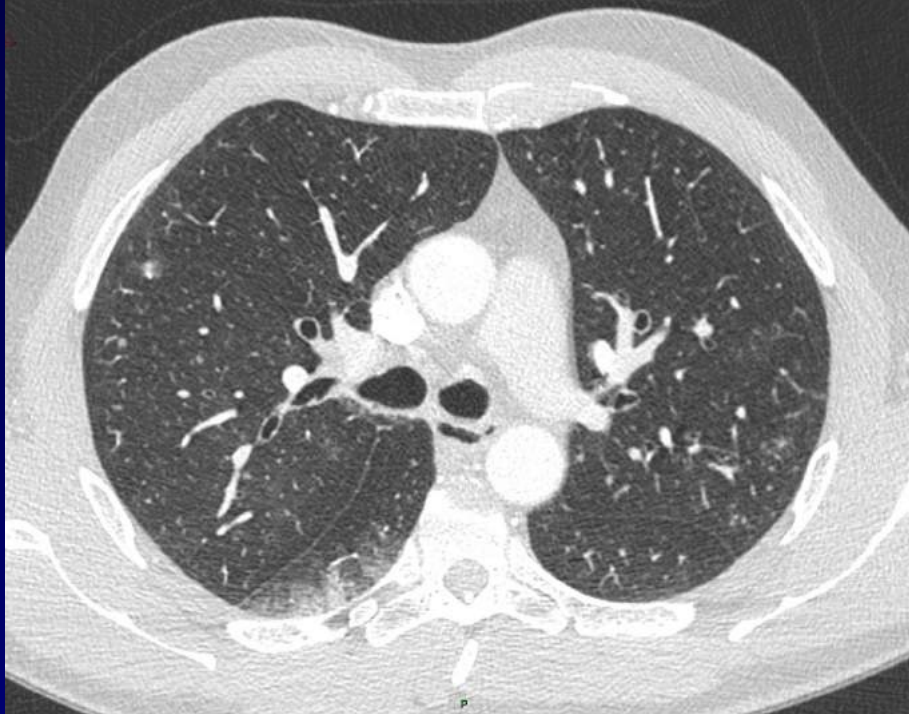
Table 1 Differential diagnosis of the crazy-paving pattern

Acute diseases	Subacute/chronic diseases
Pulmonary oedema	Usual interstitial pneumonia (UIP)
Pulmonary infection (bacterial, viral, pneumocystis jiroveci, mycoplasma)	Non-specific interstitial pneumonia (NSIP)
Pulmonary haemorrhage	Alveolar proteinosis
Acute interstitial pneumonia (AIP)	Organising pneumonia
Adult (acute) respiratory distress syndrome (ARDS)	Vasculitis (Churg-Strauss syndrome)
Radiation pneumonitis	Eosinophilic pneumonia (chronic)
Eosinophilic pneumonia	Tumour
	Lymphangitic spread of tumour
	Sarcoidosis
	Lipid pneumonia
	Alveolar microlithiasis
	Barium aspiration

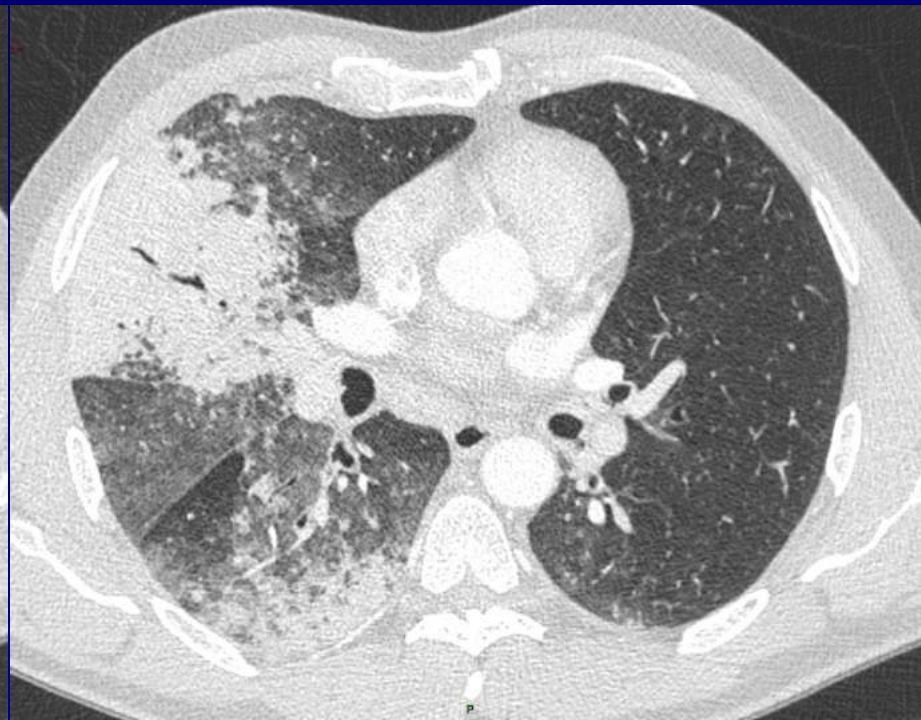
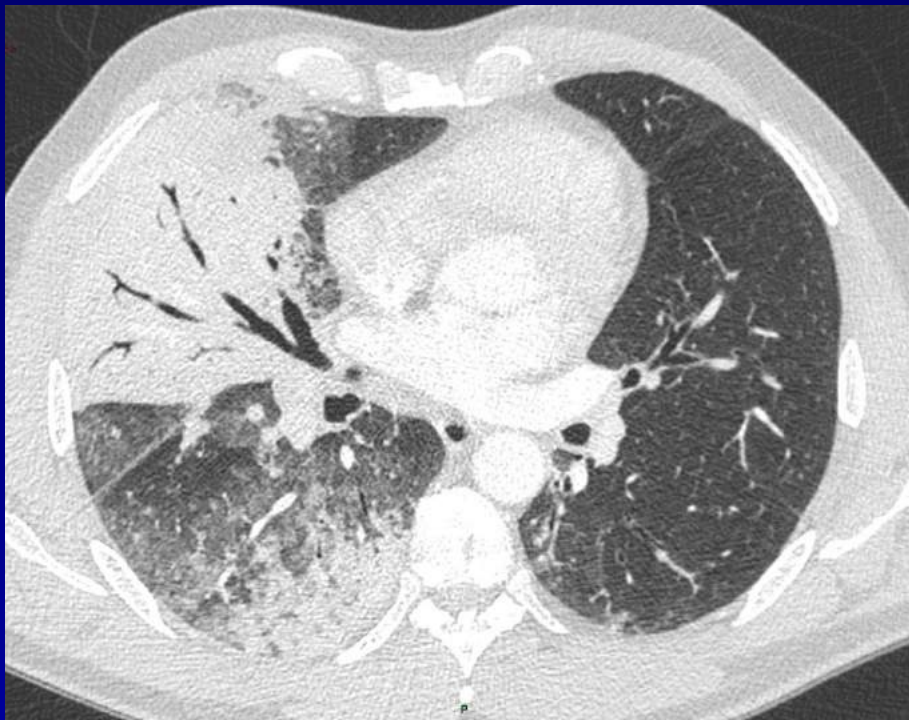
# Condensations alvéolaires

Diagnostic (7 diag. principaux)		Nombre de patients
Sarcoïdose		35
Connectivites		21
		<i>DM/PM, Sjogren, PR</i>
Adénocarcinomes à différenciation bronchiolo-alvéolaire		17
Lymphome		13
Pneumonies organisées		11
P. médicamenteuses		8
		<i>Médicaments, Lipidose exogène</i>
P. éosinophiles		7
Autres (n<3)		13
		<i>Churg and Strauss, Amylose, P. radique, Silicose, Bérylliose, Wegener, Crohn, FPI</i>





?





# Adénocarcinome (ex bronchiolo-alvéolaire)

## ❖ Signes évocateurs

- siège lobaire
- aspect asymétrique
- absence de bronchogramme aérique (et son équivalent qui est la présence d'un bronchogramme étiré)
- bombement scissural

## ❖ Signes inconstants

- association à des nodules (métastases aériques)
- cavitation

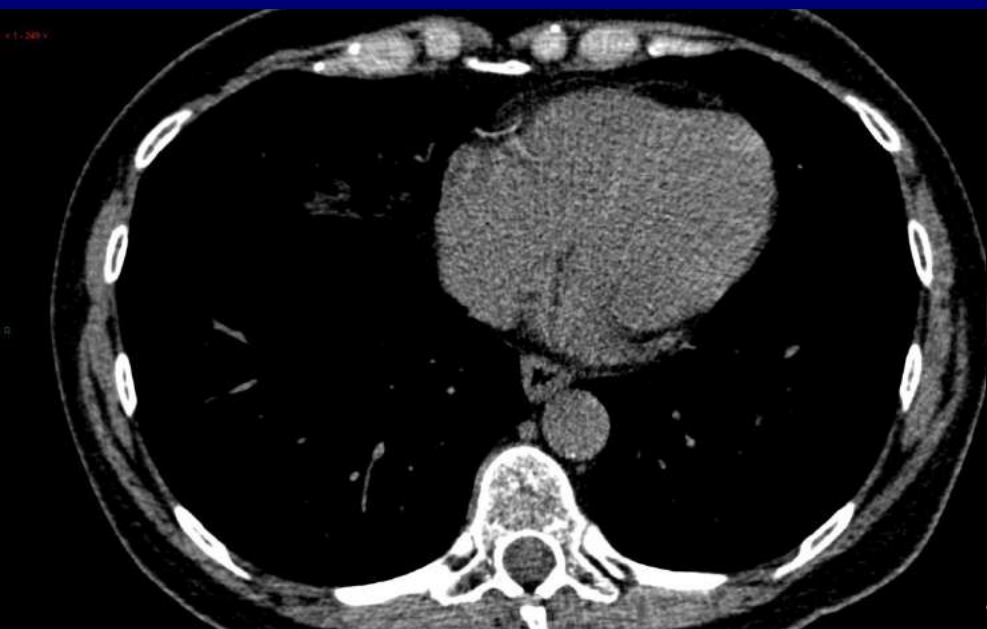
## ❖ Signes atypiques

- pas d'adénopathies hilaires



?

*Pneumopathie lipidique*



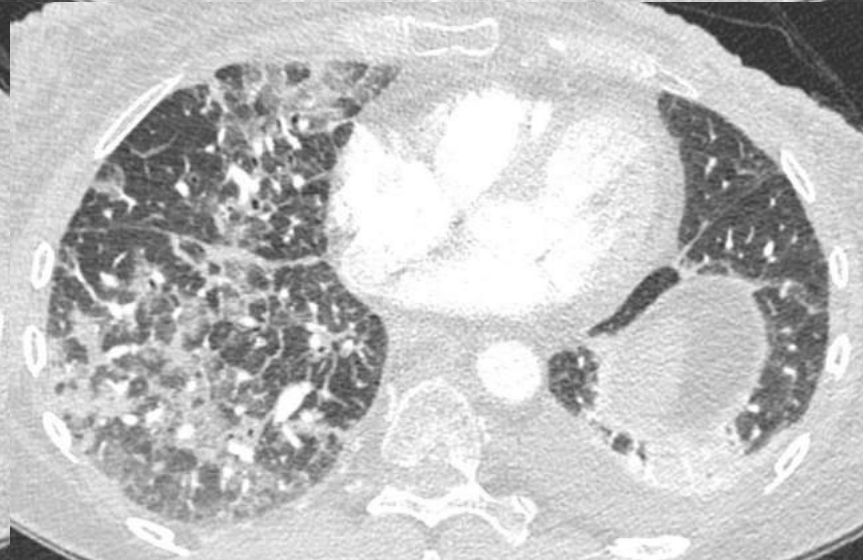
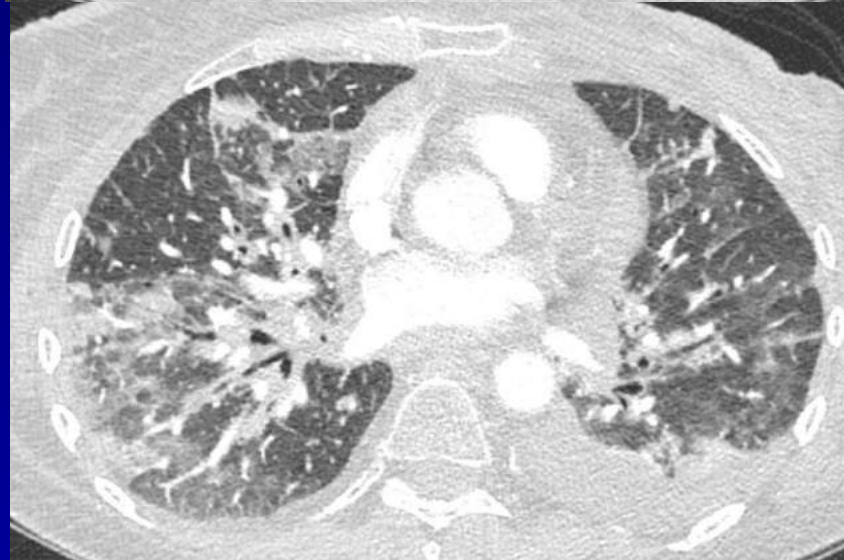
# Opacités linéaires et réticulées

- ❖ Réticulations septales = atteinte périlobulaire
- ❖ Epaissement septal lisse et régulier
  - Obstacle veineux ou lymphatique
    - œdème interstitiel, LK, maladie veino-occlusive
  - Maladies de surcharge
    - amyloïdose, Nieman-Pick, Chester-Erdheim
- ❖ Epaissement nodulaire (signe du septum perlé)
  - Atteintes lymphatiques : sarcoïdose, LK, sarcome de Kaposi,
  - Rares cas de lymphomes, d'amylose pulmonaire
- ❖ Epaissement septal fibreux (distorsion, taille variable)
  - Fibrose pulmonaire de sarcoïdose
  - Fibrose périphérique à prédominance basale (idiopathique, de connectivite ou d'asbestose)



# Réticulations: lignes septales

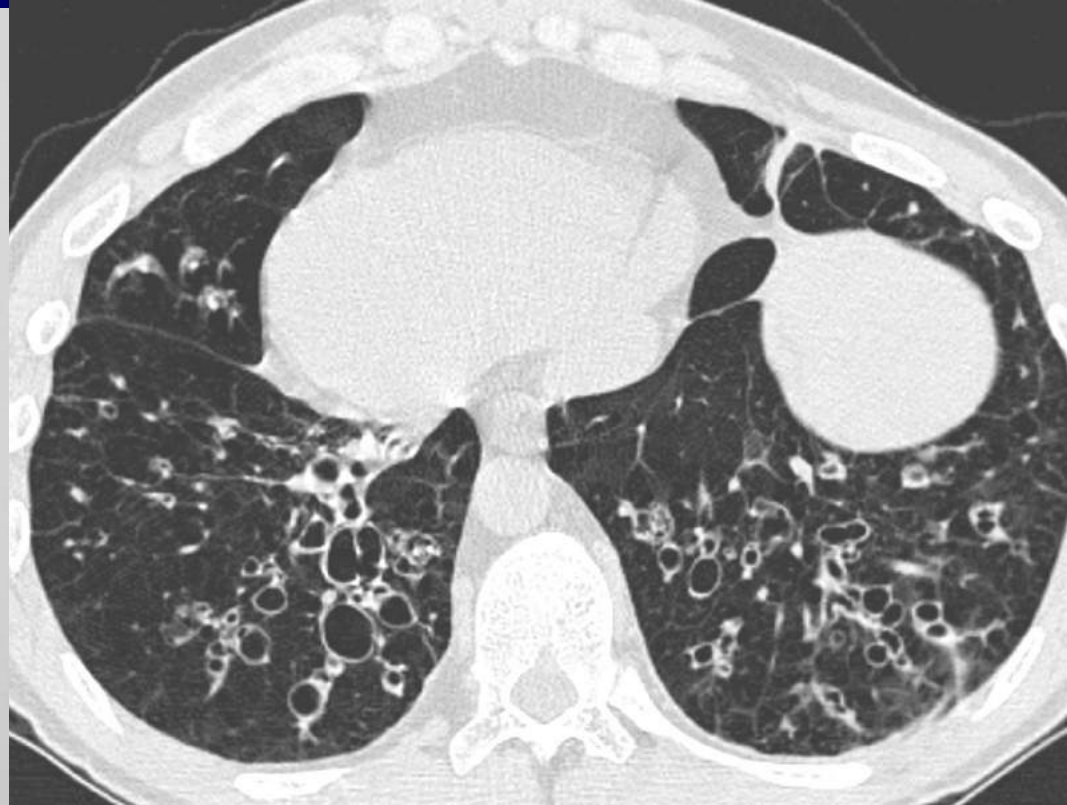
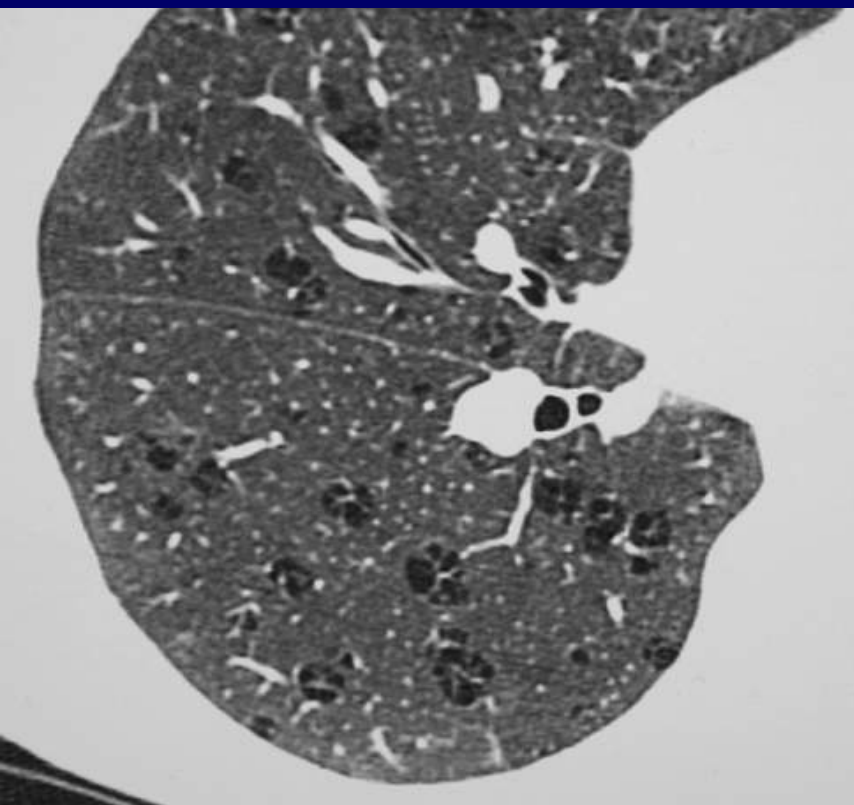
- ❖ LK, œdème pulmonaire, autre (hémorragie, protéinose alv., sarcoïdose, infection: PCJ, PINS, amylose...)



# Maladies kystiques

## ❖ Diagnostic alternatif

- Emphysème, rayon de miel, pneumatocele (cf trauma, Pneumocystose...), bronchectasies



# Maladies kystiques

## ❖ Maladie kystique

- Histiocytose Langerhansienne (+/- nodules troués)
- Lymphangioliomyomatose (f. ronde, +/- angiomyolipomes rénaux)

## ❖ Kystes comme lésions associées

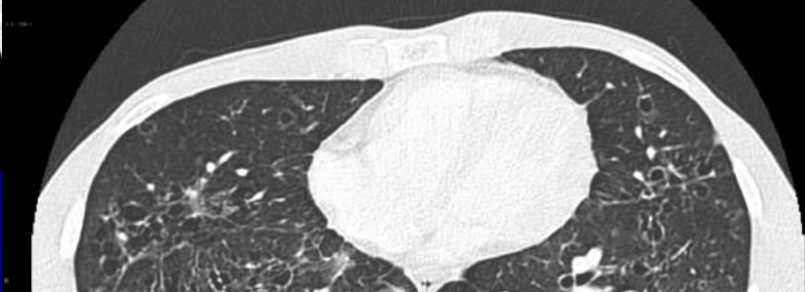
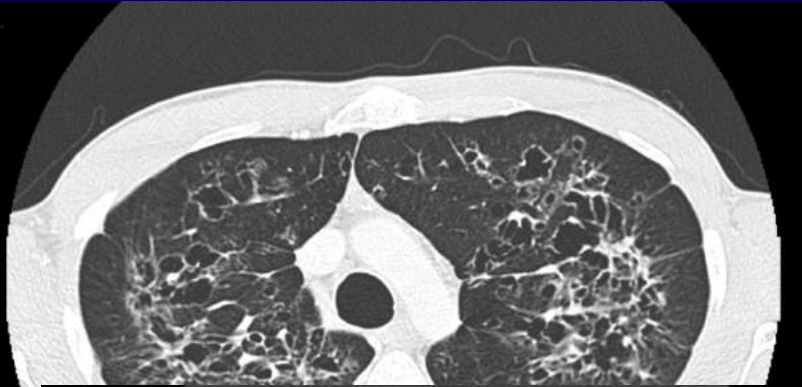
- VD: Pneumopathie interstitielle lymphocytaire, P<sup>ie</sup> interst. Desquamative, P<sup>ie</sup> d'hypersensibilité subaigüe/chronique
- Nodules: métastases: sarcomes, tumeurs excavées (adénocarcinome, K épi.), papillomatose laryngo-trachéale

## ❖ Diagnostics exceptionnels

- Syndrome de Birt-Hogg-Dubé, maladie des chaînes légères, hamartomes mésoenchymateux kystiques, amylose



# Histiocytose Langerhansienne



- ❖ Kystes
  - < 2 cm
  - Prédo. sup
  - Forme irrégulière
  - A. costo-phréniques N
- ❖ Nodules





# PID fibrosantes

Masses

Distorsion  
bronchique

Lignes  
hilopéripheriques

RM

Réticulations

VD

PIC/FPI  
PHS chronique  
Connectivite (PR)

PHS chronique  
Connectivite

PINS

Sarcoïdose

Silicose

Asbestose

Bérylliose

Médicaments

FEPP

PID du fumeur, ILA

# Fibrose pulmonaire

## ❖ Distribution

- Périphérique et basal: FPI, PINS, asbestose, PR
- Fibrose anarchique: PHS, médicaments, fibrose familiale
- Respect sous-pleural: PINS
- Supérieure et moyenne: sarcoidose, silicose, FEPP, PHS

## ❖ Fibrose avec anomalies bronchiolaires

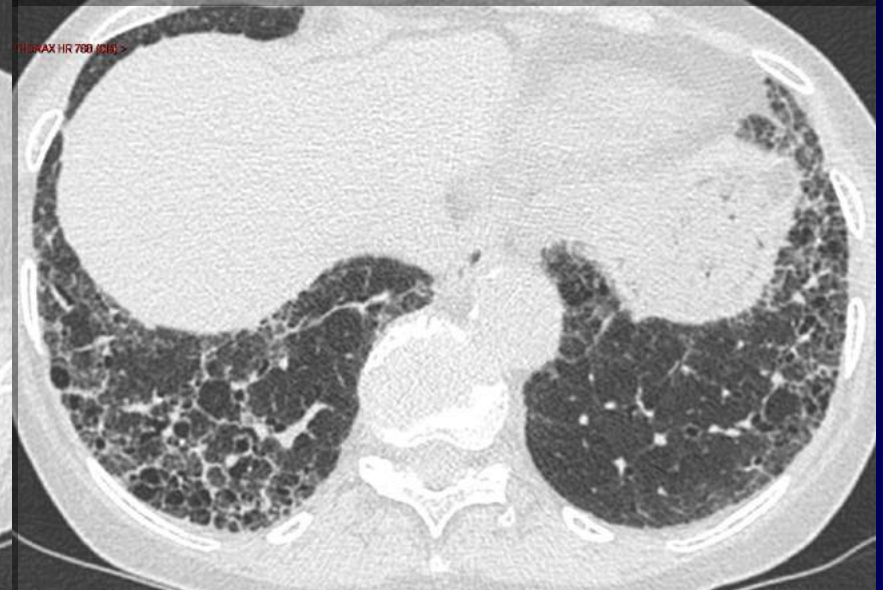
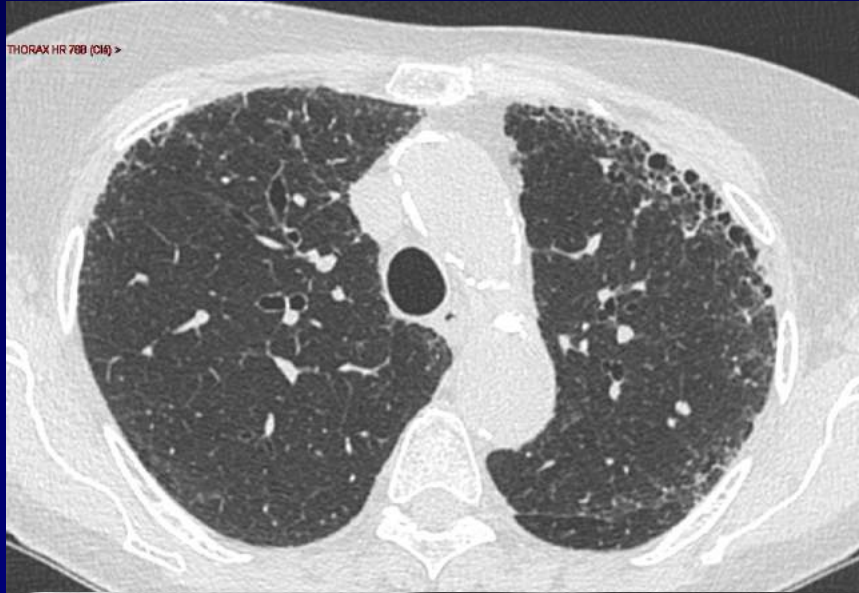
- Lobules clairs, verre dépoli, kystes: PHS
- Bronchique/bronchiolaire, VD, kystes: Sjogren

## ❖ Fibrose avec autres anomalies

- Adénopathies:
  - Sarcoidose, silicose
  - Unilatérale : BK, lymphome compliquant une PID
- Plevre/péricarde: connectivites
- Œsophage: sclérodermie
- Hypertension pulmonaire: connectivite, CPFE (emphysème)

# *Pneumonie interstitielle chronique*

## *Rayon de miel : où chercher ?*

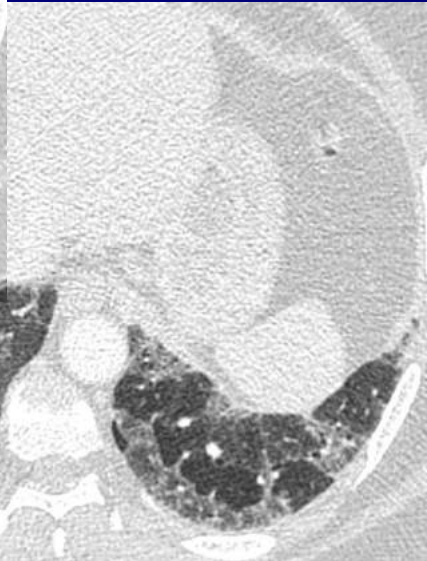
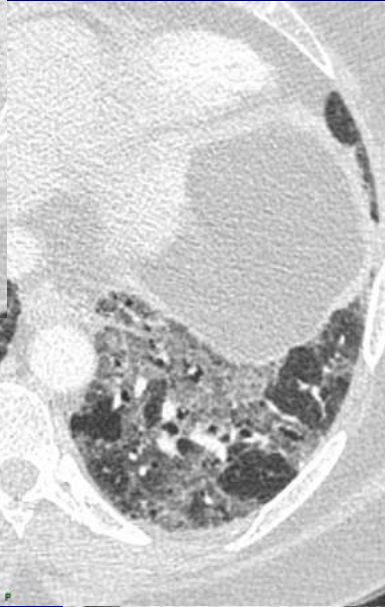
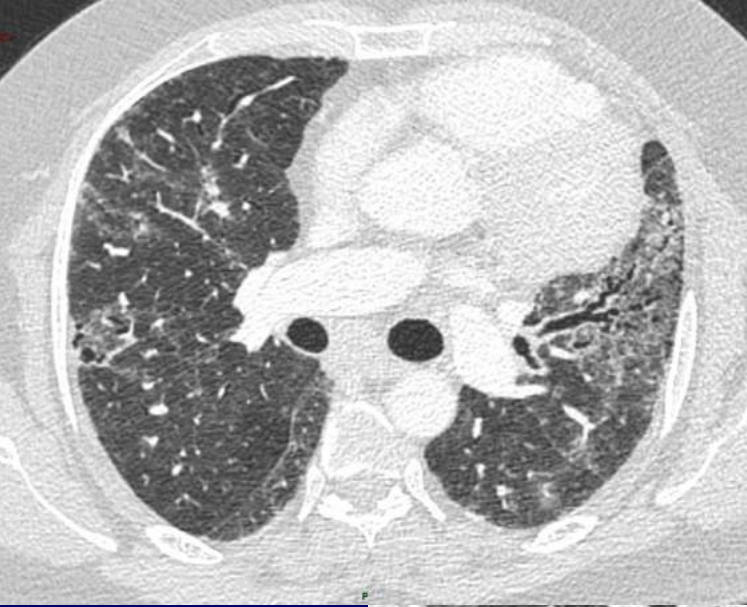




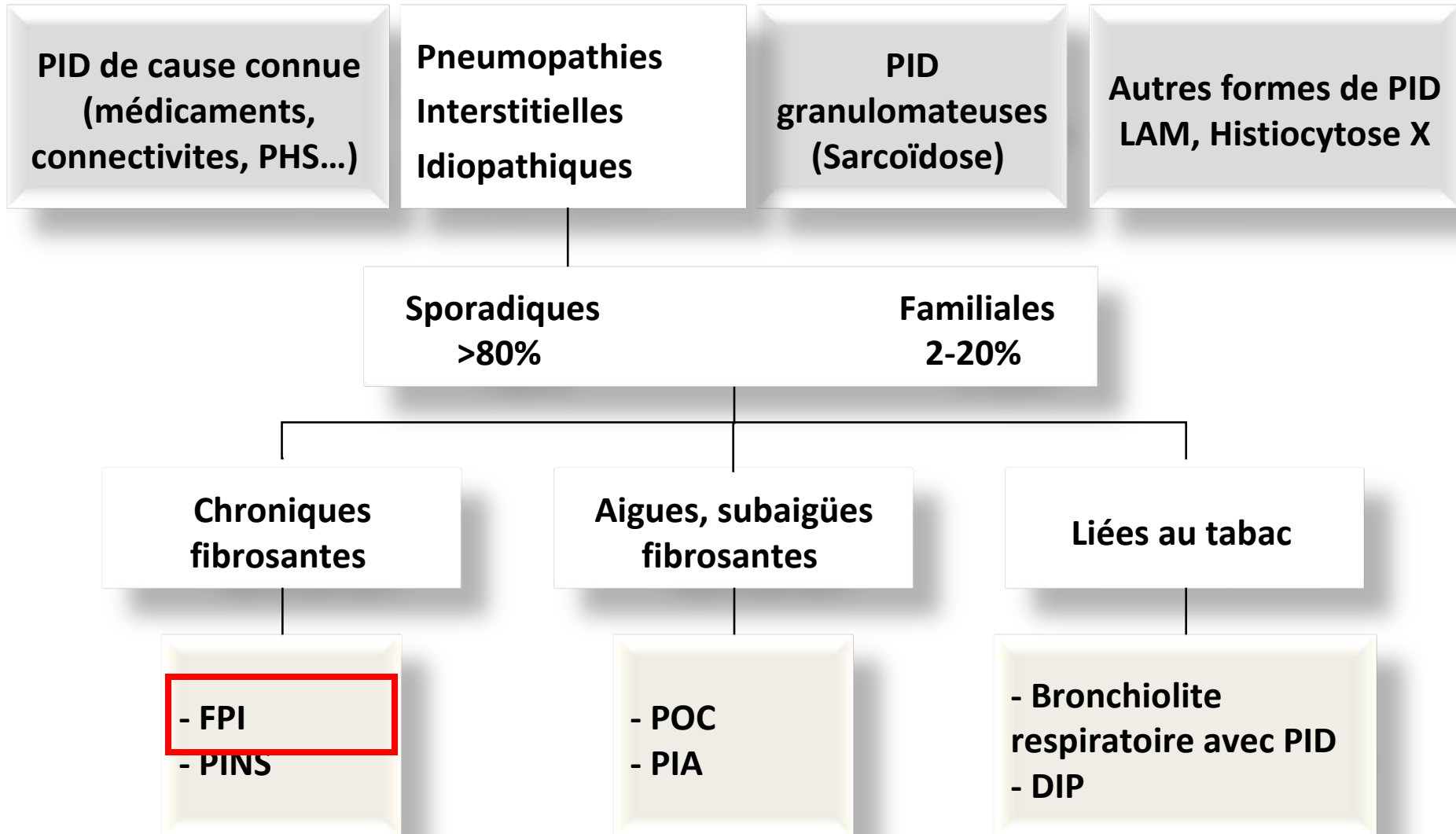
# *Absence de rayon de miel : PINS ?*



*Piégeage :  
Pie d'hypersensibilité chronique*



# Nouvelle classification ATS/ERS des PID





# Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI)

- La plus fréquente et la plus grave (survie médiane de 3 ans)
- Hommes: 75%, fumeur, âgé (Age > 70 ans)
  - *Fell CD. AJRCCM 2008;181:832*
- Strictement limitée aux poumons
- Aspect pathologique de la pneumonie interstitielle commune (PIC)
  - Hétérogénéité temporelle (foyers MF jeunes, RM)
  - Hétérogénéité spatiale (poumon sain)
- Critères ATS/ERS 2011 ont placé la TDM au centre du diagnostic
- Décision thérapeutique lors de la discussion multidisciplinaire
  - Exploration complémentaire « invasive »: biopsie pulmonaire chirurgicale
  - Traitement spécifique: pirfénidone (CAPACITY, Lancet 2011), nintedanib (INPULSIS, NEJM 2014)...

*Richeldi L. Lancet 2017;389:1941-52.*

*Raghu G. Eur Respir Rev 2017;26(145). pii: 170071*

# Nvx critères : ATS/ERS

## Diagnosis of Idiopathic Fibrosis An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline

Ganesh Raghu, Martine Remy-Jardin, Jeffrey L. Myers, Luca Richeldi, Christopher J. Ryerson, David J. Lederer, Juergen Behr, Vincent Cottin, Sonye K. Danoff, Ferran Morell, Kevin R. Flaherty, Athol Wells, Fernando J. Martinez, Arata Azuma, Thomas J. Bice, Demosthenes Bouros, Kevin K. Brown, Harold R. Collard, Abhijit Duggal, Liam Galvin, Yoshikazu Inoue, R. Gisli Jenkins, Takeshi Johkoh, Ella A. Kazerooni, Masanori Kitaichi, Shandra L. Knight, George Mansour, Andrew G. Nicholson, Sudhakar N. J. Pipavath, Ivette Buendía-Roldán, Moisés Selman, William D. Travis, Simon Walsh, and Kevin C. Wilson; on behalf of the American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Latin American Thoracic Society

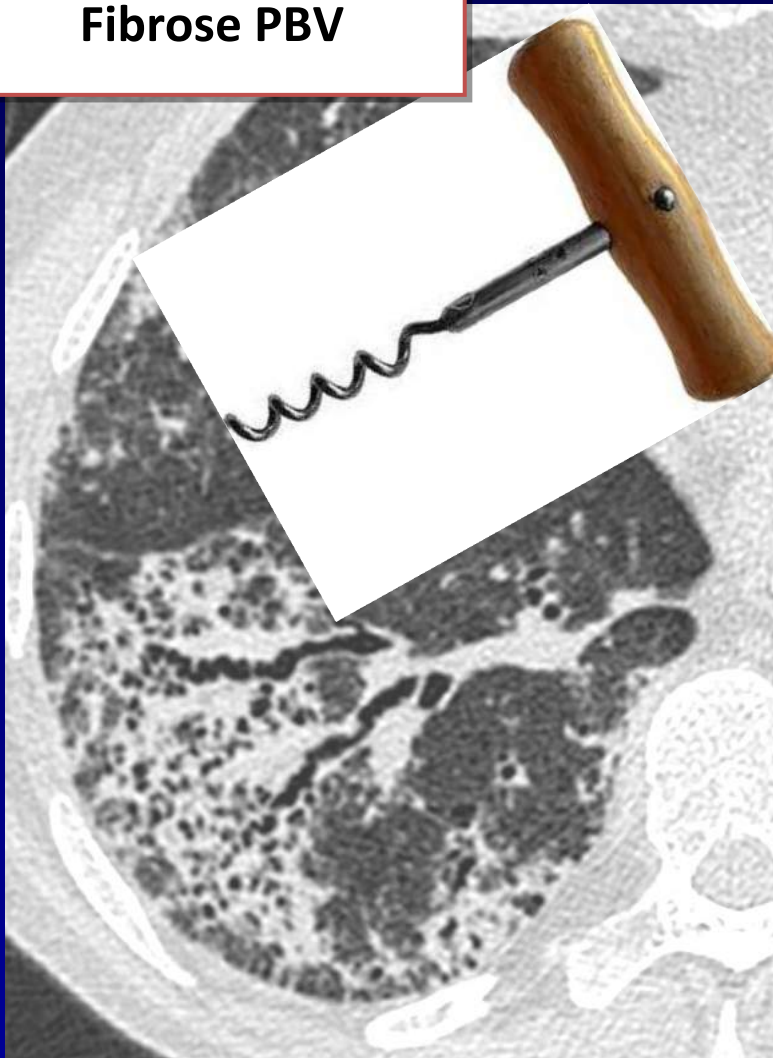
THIS OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE OF THE AMERICAN THORACIC SOCIETY (ATS), EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY (ERS), JAPANESE RESPIRATORY SOCIETY (JRS), AND LATIN AMERICAN THORACIC SOCIETY (ALAT) WAS APPROVED BY THE ATS, JRS, AND ALAT MAY 2018, AND THE ERS JUNE 2018

Am J Respir Crit Care Med Vol 198, Iss 5, pp e44–e68, Sep 1, 2018

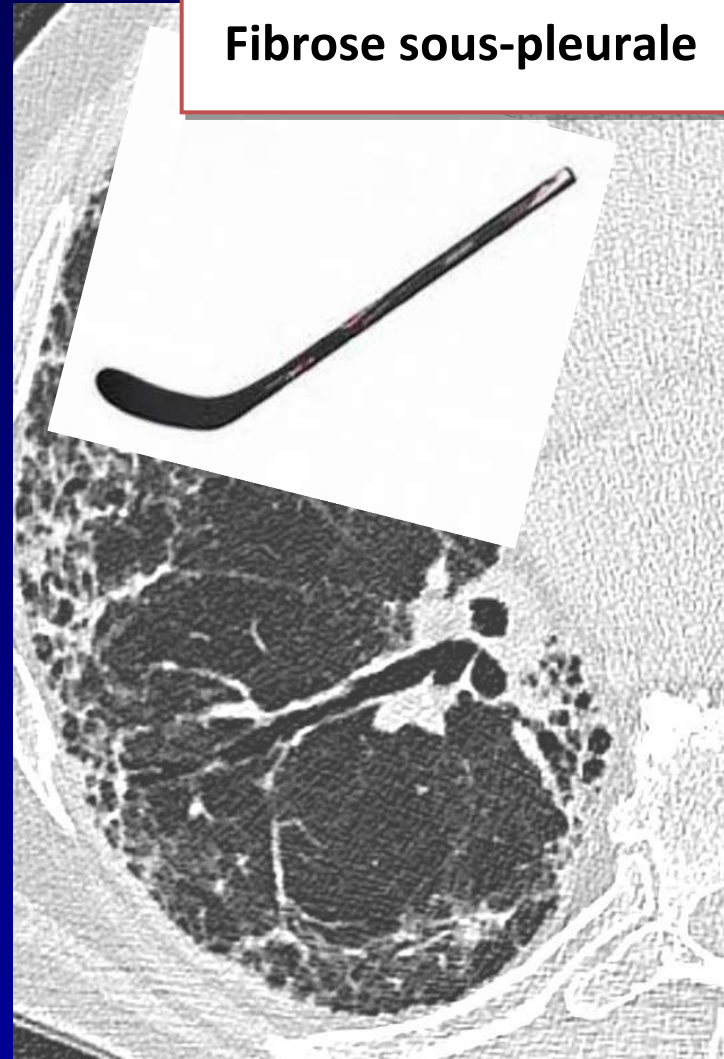
PIC	PIC probable	PIC indéterminée	Diagnostic alternatif
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Prédominance basale et sous-pleurale ;</li> <li>• Distribution souvent hétérogène</li> <li>• Rayon de miel avec ou sans bronchectasies ou bronchiolectasies</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Prédominance basale et sous-pleurale ;</li> <li>• Distribution souvent hétérogène</li> <li>• Réticulations avec bronchectasies par traction périphériques ou bronchiolectasies</li> <li>• Peut présenter un verre dépoli léger</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Prédominance basale et sous-pleurale</li> <li>• Discrètes réticulations, léger VD ou distorsion (« PIC débutante »)</li> <li>• Critères TDM et/ou distribution de la fibrose qui n'est suggestive d'aucune étiologie (« vraiment indéterminé »)</li> </ul>	<p><b>•Éléments suggérant un autre diagnostic</b></p> <p>Critères TDM :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Kystes</li> <li>• Atténuation en mosaïque marquée</li> <li>• VD prédominant</li> <li>• Micronodules profus</li> <li>• Nodules centro-lobulaires</li> <li>• Condensation</li> </ul> <p>Distribution prédominante :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Prédominance péribronchovasculaire</li> <li>• Prédominance péri-lymphatique</li> <li>• Prédominance supérieure ou moyenne</li> </ul> <p>Autre :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Plaques pleurales (asbestose)</li> <li>• Œsophage dilaté (sclérodermie)</li> <li>• Erosions claviculaire (PR)</li> <li>• Adénomégalie extensive</li> <li>• Epanchement pleuraux, épaissement pleural (Connectivite/ médicament)</li> </ul>

# Bronchectasies

**Fibrose PBV**



**Fibrose sous-pleurale**



# TDM et bilan initial

- Rôle pronostic
  - Extension fibreuse, RM
  - Sévérité des bronchectasies
- Facteurs aggravants
  - Hypertension pulmonaire
  - Hernie hiatale
  - Coronaropathies

Apex

Carène

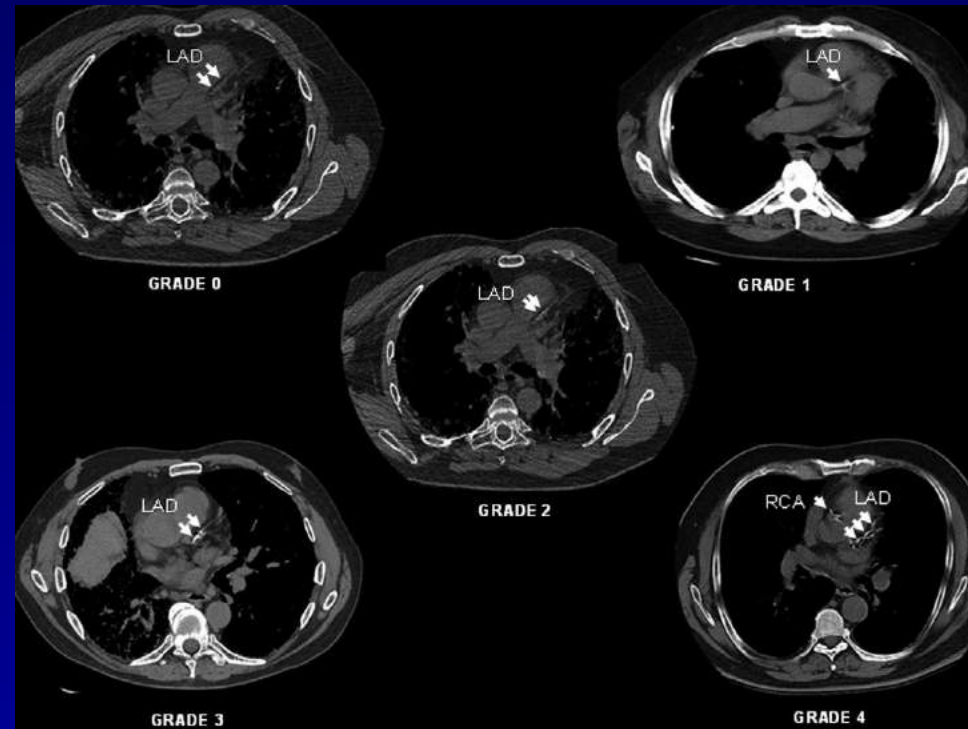
Veines  
pulmonaires  
inférieures

Bases



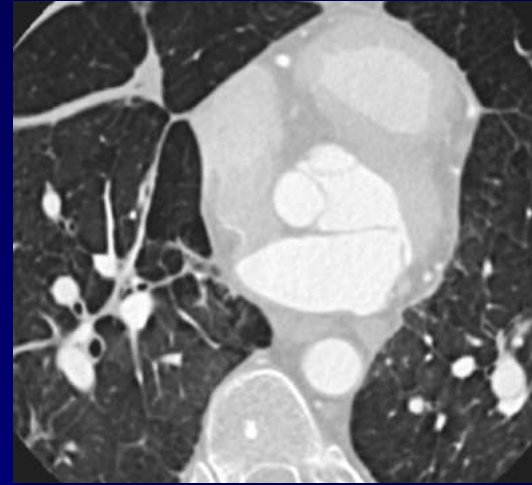
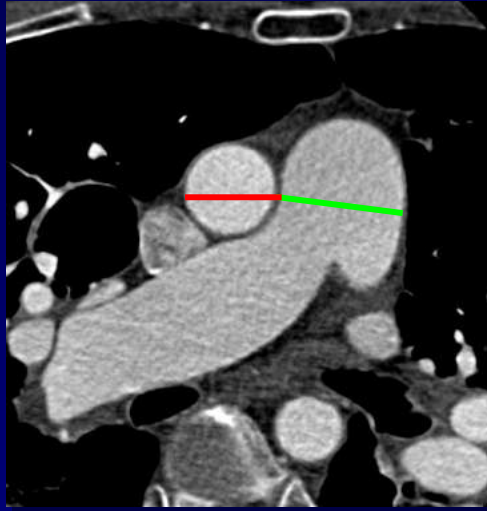
# TDM et bilan initial

- Rôle pronostic
  - Extension fibreuse, RM
  - Sévérité des bronchectasies
- Facteurs aggravants
  - Coronaropathies
  - Hernie hiatale
  - Hypertension pulmonaire



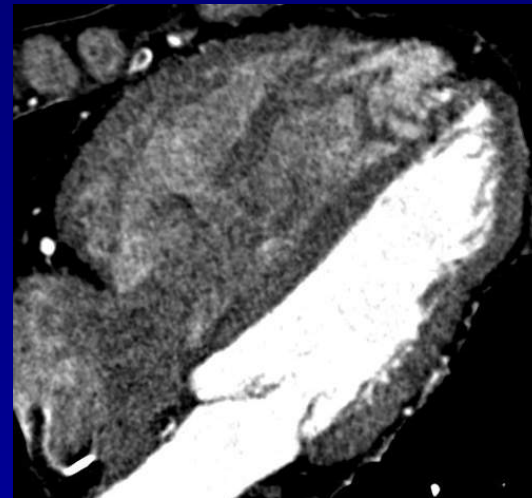
# Signe d'HTAP ?

TAP > 30 mm  
Ao / TAP < 1



Rapport  
Art Seg /  
Bronches  
> 1.25

Epaissement  
de la voie  
d'éjection  
pulmonaire



Dilatation VD  
Epaissement  
myocardique  
droit



# Fibrose pulmonaire idiopathique

## Évolution

aggravation inexorable et progression de la fibrose

- En étendue et en sévérité
- Médiane de survie < 3 ans

comorbidités:

- Cancer bronchopulmonaire dans 5-10 % des cas
- Cardio-vasculaires (1/4)

poussées aiguës (exacerbation=1/3 des patients)

- Absence d'épanchement ou de contexte infectieux
- Facteur causal (chirurgie...)?
- Nouvelles images: VD ou CA diffuses ou multifocales

# Fibrose pulmonaire idiopathique

## Croissance lente



t=0

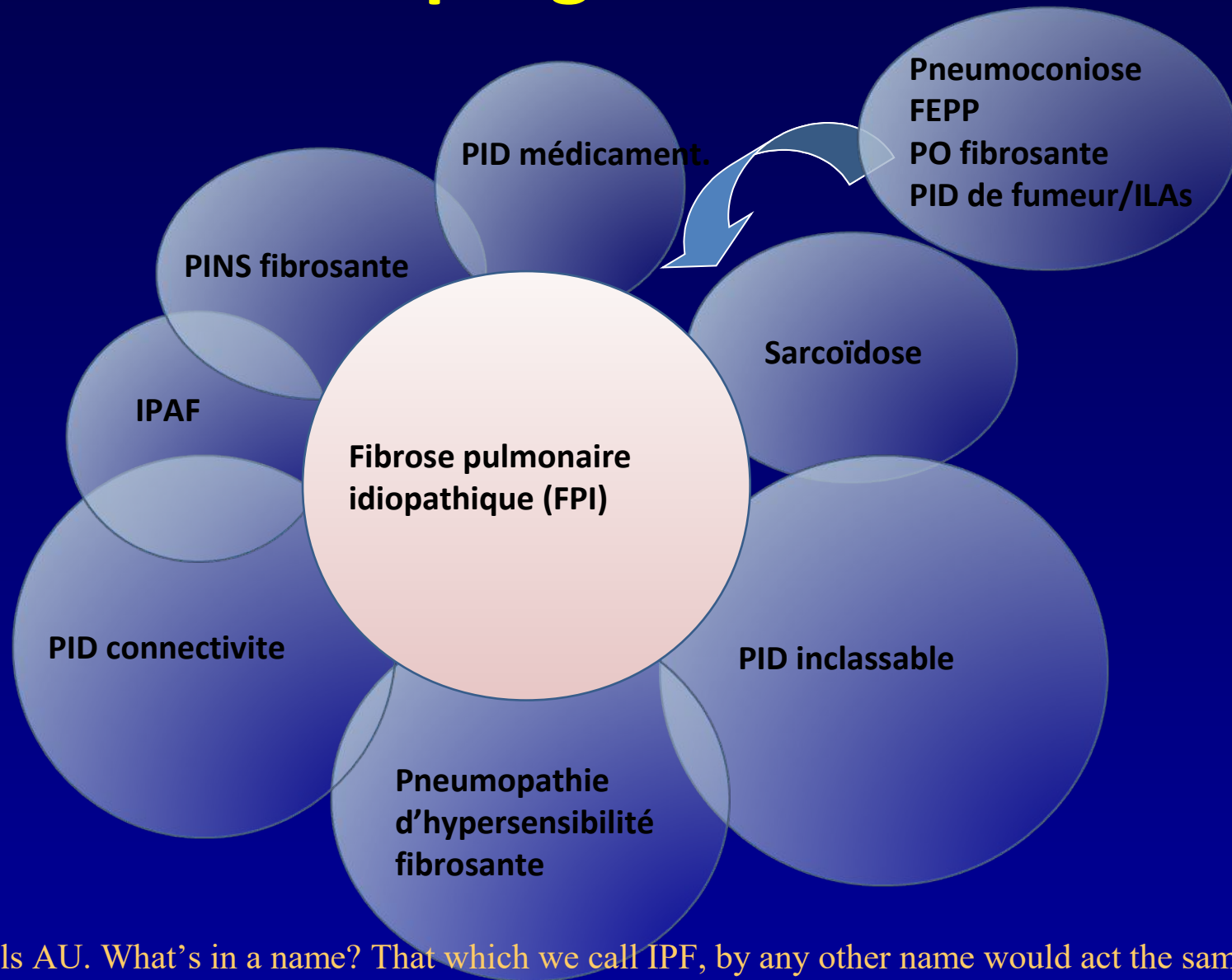


t=72 mois

Evolution TDM typique d'une FPI

Extension et augmentation de la taille des cavités en RM

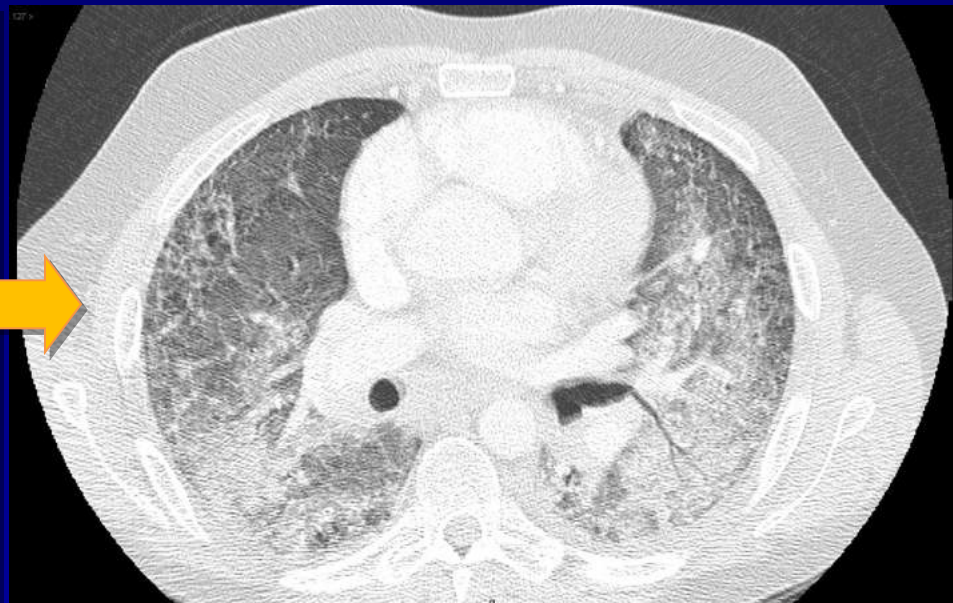
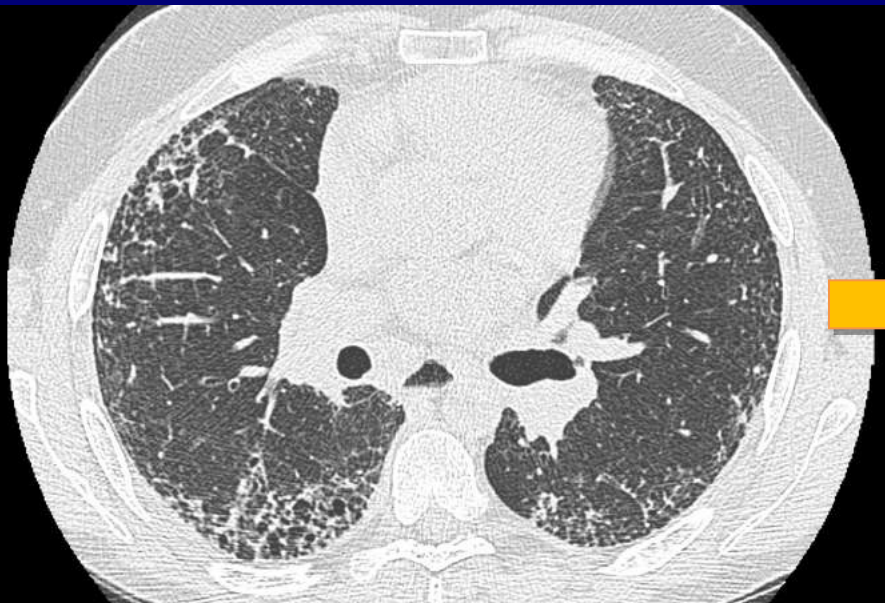
# TDM et suivi : progression ?



D'après Wells AU. What's in a name? That which we call IPF, by any other name would act the same. Eur Respir J 2018;17;51(5)

# Exacerbations aiguës

- Hyperdensités en verre dépoli étendues, bilatérales et homogènes
- Condensations parenchymateuses : diffuses ou déclives
- Superposée à une PID fibrosante
- Exclusion autres causes : infection, OAP, EP



## **Conclusion:**

**Peut on classer toutes les pneumopathies  
interstitielles diffuses en scanner?**

# Les diag. difficiles/impossibles en TDM

- ❖ Parce que la TDM ne peut conclure
  - PID débutante
  - RM non certain (bronchectasies par traction? emphysème?)
- ❖ Parce qu'il nous manque des données cliniques et biologiques
- ❖ Parce qu'il est impossible d'obtenir un diagnostic de certitude
  - Histologie impossible ou non contributive
  - Histologie non indiquée (connectivites)
- ❖ Parce qu'on a parfois besoin de données génétiques
  - PII familiales
- ❖ Diagnostic exceptionnel... et/ou « nouvelle » entité

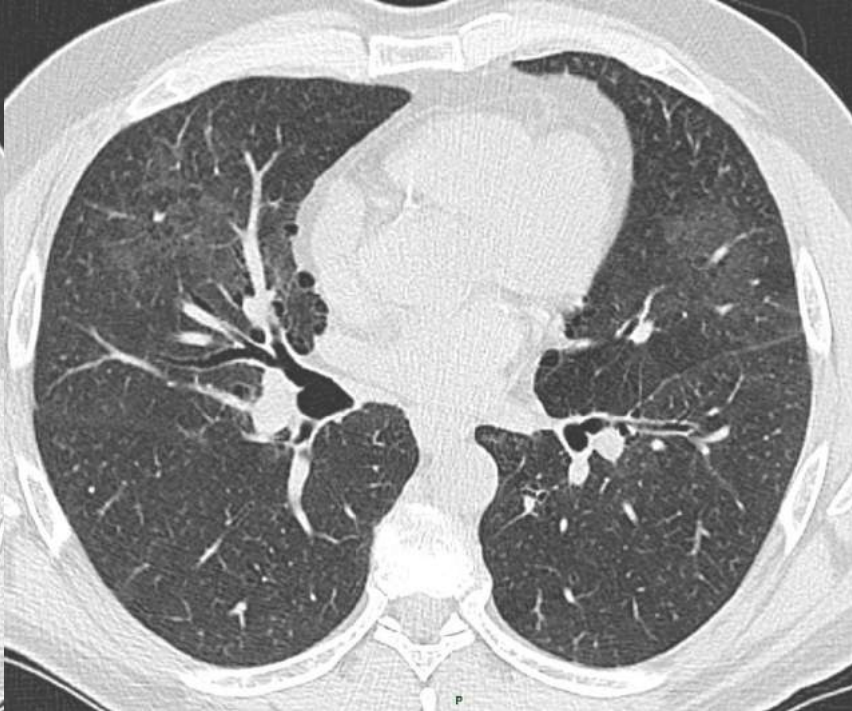


# Intégration des données cliniques: rechercher une PIDC secondaire

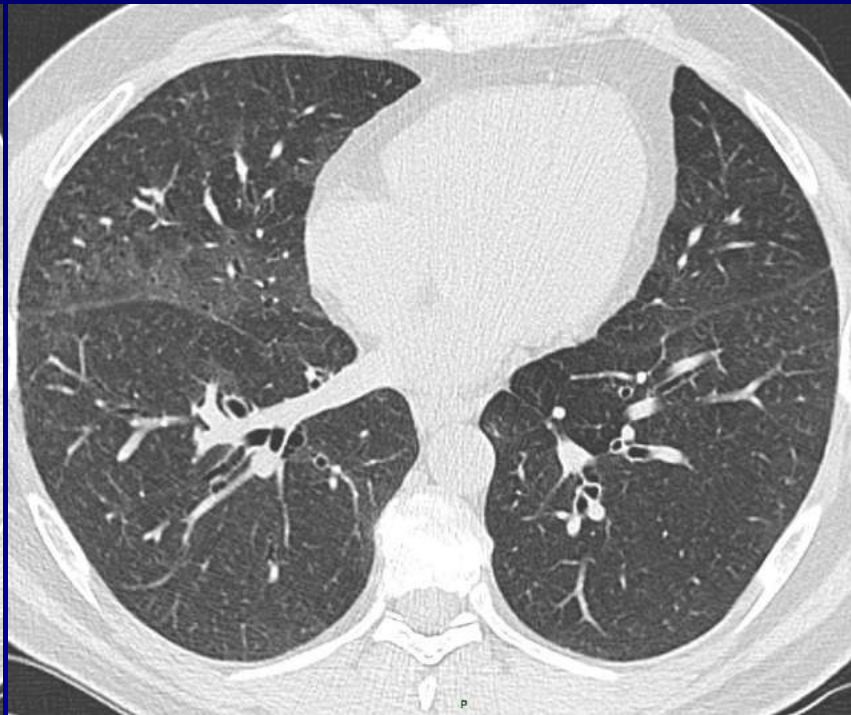
- ❖ Insuffisance cardiaque gauche chronique
- ❖ Prolifération maligne diffuse
- ❖ Médicament pneumotoxique (Pneumotox)
- ❖ Age
- ❖ Tabagisme
- ❖ Pneumoconioses (particules minérales)
- ❖ PHS (particules organiques)
- ❖ Infection chronique diffuse
- ❖ Connectivite (et vascularite): signes extra-thoraciques

# **Intégration des données cliniques: rechercher une PIDC secondaire**

- ❖ **Insuffisance cardiaque gauche chronique**
- ❖ **Prolifération maligne diffuse**
- ❖ **Médicament pneumotoxique (Pneumotox)**
- ❖ **Age**
- ❖ **Tabagisme**
- ❖ **Pneumoconioses (particules minérales)**
- ❖ **PHS (particules organiques)**
- ❖ **Infection chronique diffuse**
- ❖ **Connectivite (et vascularite): signes extra-thoraciques**



?



# CCL 1: « patterns » TDM à connaître

Lymphangite carcinomateuse	Épaississement péri-bronchovasculaire, lignes septales, masse tumorale proximale
Œdème pulmonaire cardiogénique	Verre dépoli central, lignes septales, cardiomégalie, épanchement pleural, augmentation de la taille des veines pulmonaires
Fibrose pulmonaire idiopathique	Rayon de miel et réticulations intralobulaires à prédominance périphérique et basale
PINS	Absence de rayon de miel, VD>réticulations, respect sous-pleural
PHS subaiguë/chronique	Verre dépoli, micronodules centrolobulaires diffus, aspect en mosaïque avec piégeage expiratoire Fibrose anarchique ou prédominance supérieure
Sarcoidose	Nodules (galaxy), MN perilymphatiques, bascule post bronche souche, GG hilaires bilatéraux
Protéïnose alvéolaire	Crazy paving
HCL	Kystes pulmonaires, nodules, forme irrégulière, prédominance supérieure
Pneumonie organisée	Condensations avec halo inversé, bandes, distribution PBV
PCE	Condensations, prédominance supérieure, périphérique, épanchement
Adénocarcinome	Condensations asymétrique/lobaire, bombement scissural, sténose bronchique, verre dépoli, nodule,

# CCL 2: PID fibrosante = PIC ?

PIC	PIC probable	PIC indéterminée	Diagnostic alternatif
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Prédominance basale et sous-pleurale ;</li> <li>• Distribution souvent hétérogène</li> <li>• Rayon de miel avec ou sans bronchectasies ou bronchiolectasies</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Prédominance basale et sous-pleurale ;</li> <li>• Distribution souvent hétérogène</li> <li>• Réticulations avec bronchectasies par traction périphériques ou bronchiolectasies</li> <li>• Peut présenter un verre dépoli léger</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Prédominance basale et sous-pleurale</li> <li>• Discrètes réticulations, léger VD ou distorsion (« PIC débutante »)</li> <li>• Critères TDM et/ou distribution de la fibrose qui n'est suggestive d'aucune étiologie (« vraiment indéterminé »)</li> </ul>	<p><b>•Éléments suggérant un autre diagnostic</b></p> <p>Critères TDM :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Kystes</li> <li>• Atténuation en mosaïque marquée</li> <li>• VD prédominant</li> <li>• Micronodules profus</li> <li>• Nodules centro-lobulaires</li> <li>• Condensation</li> </ul> <p>Distribution prédominante :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Prédominance péribronchovasculaire</li> <li>• Prédominance péri-lymphatique</li> <li>• Prédominance supérieure ou moyenne</li> </ul> <p>Autre :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Plaques pleurales (asbestose)</li> <li>• Œsophage dilaté (sclérodermie)</li> <li>• Erosions claviculaire (PR)</li> <li>• Adénomégalie extensive</li> <li>• Epanchement pleuraux, épaissement pleural (Connectivite/ médicament)</li> </ul>

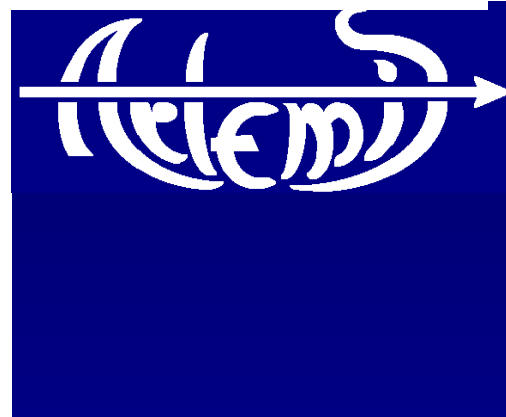
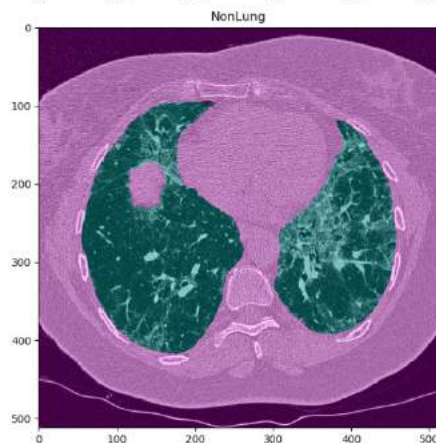
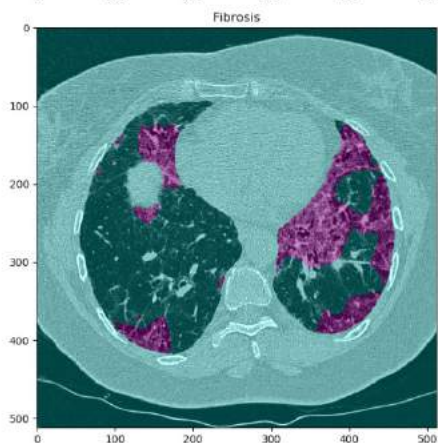
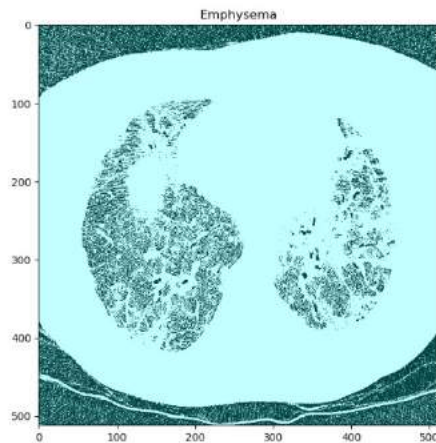
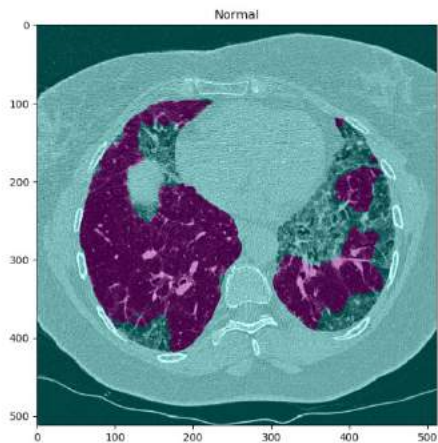


# CCL 3: Peut-on classer en TDM toutes les PID chroniques ?

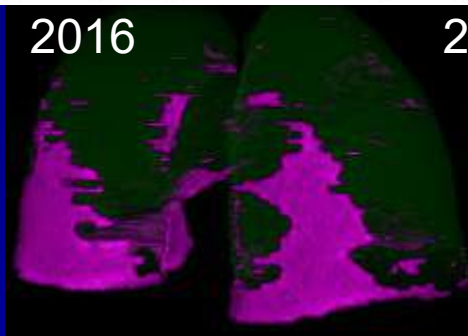
- ❖ Pas toujours, même (surtout?) dans un centre expert...
  - PID indéterminée en TDM/inclassable (10%)
  - Diagnostic provisoire de travail lors de la discussion multidisciplinaire DMD
- ❖ Suivi évolutif
  - Reclasser patients (exp: PIC certaine si RM+)
  - Identifier les patients qui progressent
- ❖ Futur: intelligence artificielle?



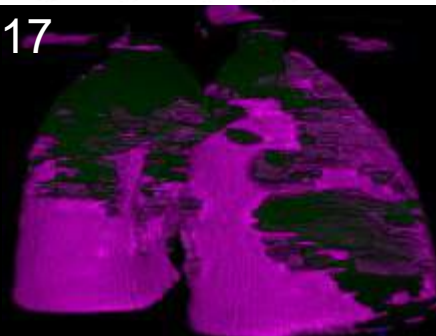
# Réseaux neuronaux (« Deep learning »)



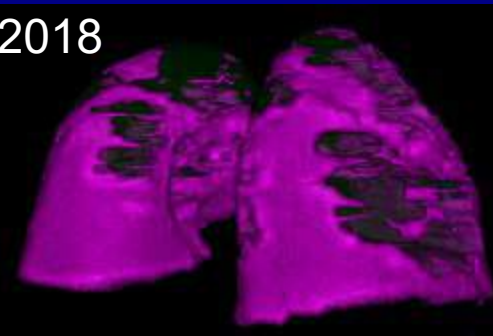
2016



2017



2018



a