

Anatomopathologie des PID

Pr N. Bennani Guebessi

Service d'anatomie pathologique

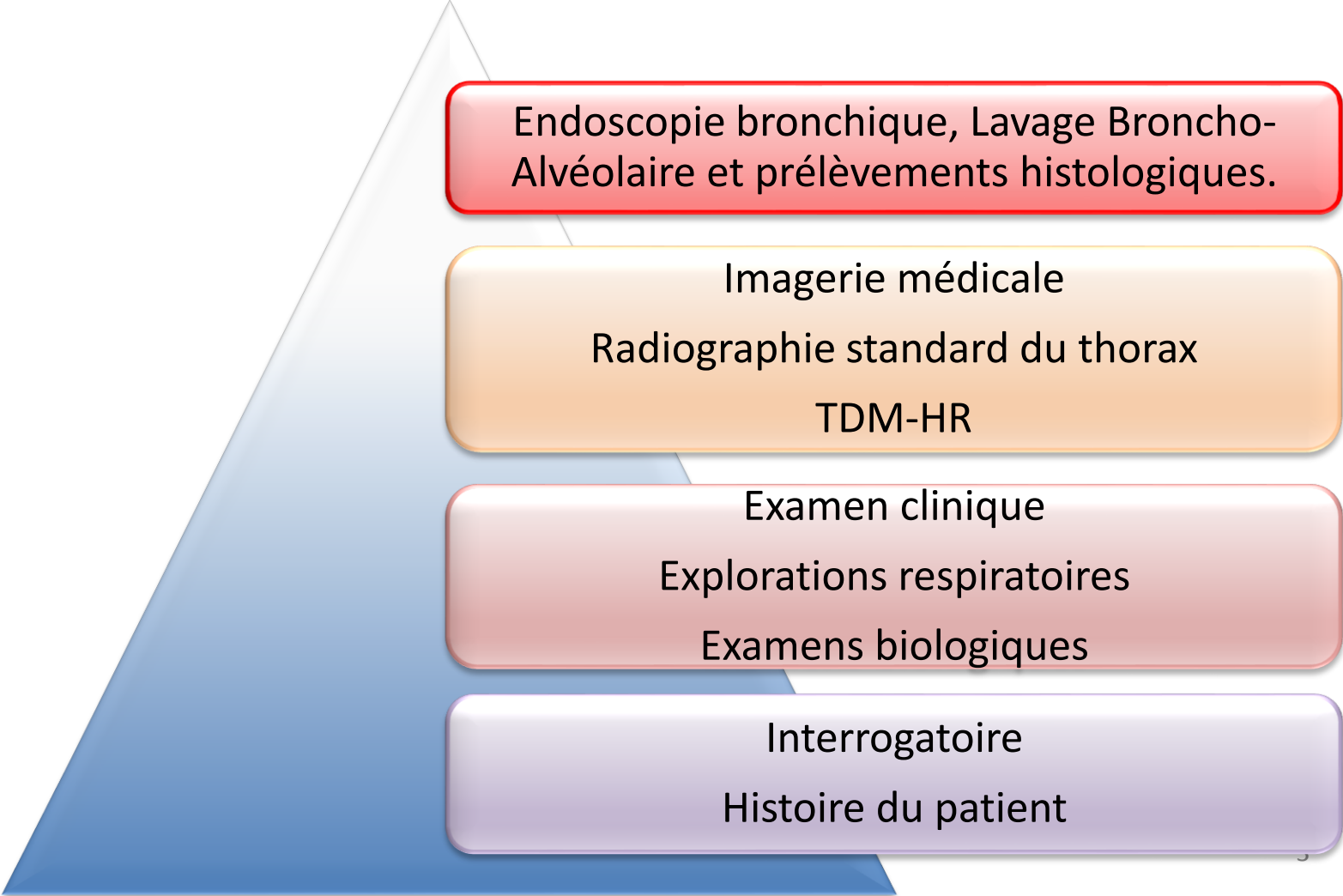
CHU IBN ROCHD

CASABLANCA

INTRODUCTION

- Pneumopathies infiltrantes/ interstitielles diffuses: groupe hétérogène de maladies.
- Atteinte prédominante de l'interstitium : inflammation et fibrose
- Il coexiste en général un certain degré d'atteinte des voies aériennes, des alvéoles, et (ou) de la paroi des vaisseaux
- Risque évolutif : fibrose pulmonaire.
- Diagnostic: clinique, radiologique et histopathologique.

Le diagnostic de PID est multidisciplinaire



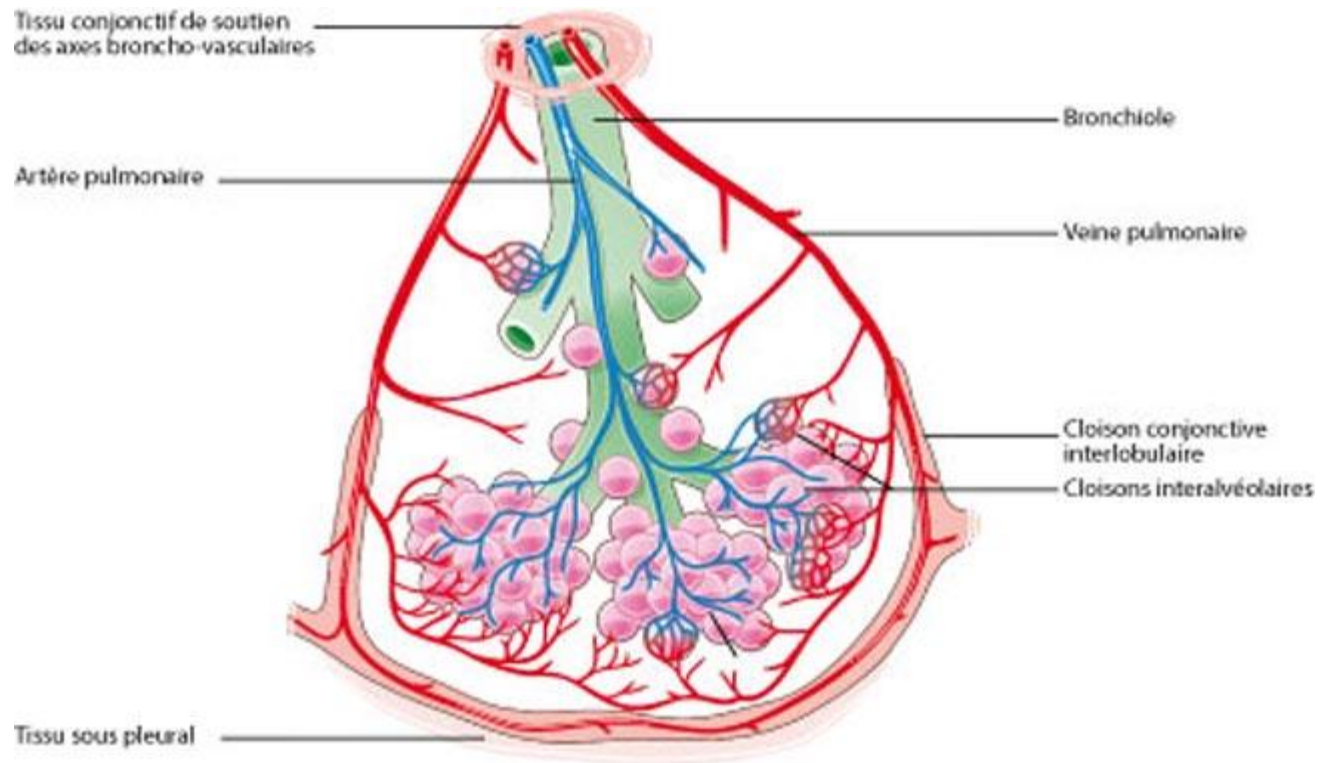
Endoscopie bronchique, Lavage Broncho-Alvéolaire et prélèvements histologiques.

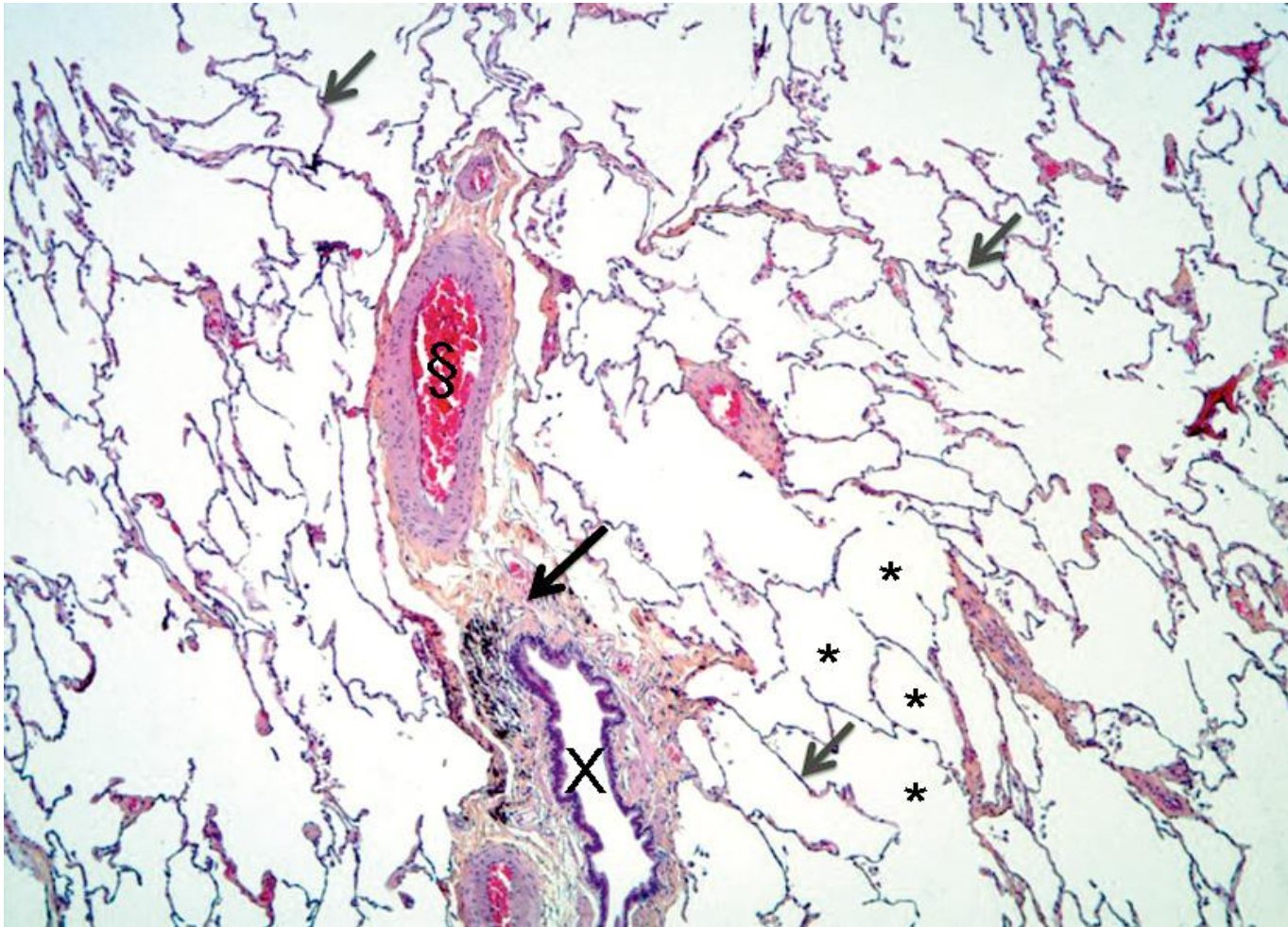
Imagerie médicale
Radiographie standard du thorax
TDM-HR

Examen clinique
Explorations respiratoires
Examens biologiques

Interrogatoire
Histoire du patient

Rappel: Interstitium





Tissu conjonctif de soutien des axes broncho-vasculaires (flèche noire) et des alvéoles (flèches grises) (* = lumière alvéolaire, X = bronchiole, § = vaisseau).

American Thoracic Society Documents



An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias

William D. Travis, Ulrich Costabel, David M. Hansell, Talmadge E. King, Jr., David A. Lynch, Andrew G. Nicholson, Christopher J. Ryerson, Jay H. Ryu, Moisés Selman, Athol U. Wells, Jurgen Behr, Demosthenes Bouros, Kevin K. Brown, Thomas V. Colby, Harold R. Collard, Carlos Robalo Cordeiro, Vincent Cottin, Bruno Crestani, Marjolein Drent, Rosalind F. Dudden, Jim Egan, Kevin Flaherty, Cory Hogaboam, Yoshikazu Inoue, Takeshi Johkoh, Dong Soon Kim, Masanori Kitaichi, James Loyd, Fernando J. Martinez, Jeffrey Myers, Shandra Protzko, Ganesh Raghu, Luca Richeldi, Nicola Sverzellati, Jeffrey Swigris, and Dominique Valeyre; on behalf of the ATS/ERS Committee on Idiopathic Interstitial Pneumonias

THIS OFFICIAL STATEMENT OF THE AMERICAN THORACIC SOCIETY (ATS) AND THE EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY (ERS) WAS APPROVED BY THE ATS BOARD OF DIRECTORS, JUNE 2013, AND BY THE ERS STEERING COMMITTEE, MARCH 2013

PID

```
graph TD; PID[PID] --- C1[Causes connues  
Connectivites,  
exposition,  
médicaments]; PID --- C2[PID idiopathiques]; PID --- C3[granulomatoses]; PID --- C4[Formes particulières  
Lymphangioléiomyomatose  
Protéinose alvéolaire...];
```

A hierarchical flowchart with 'PID' at the top level. A vertical line descends from 'PID' to a horizontal line. From this horizontal line, four vertical lines lead down to four separate boxes. The boxes contain the following text: 'Causes connues', 'PID idiopathiques', 'granulomatoses', and 'Formes particulières'. The 'PID idiopathiques' box is highlighted in pink, while the others are dark blue.

Causes connues
Connectivites,
exposition,
médicaments

PID idiopathiques

granulomatoses

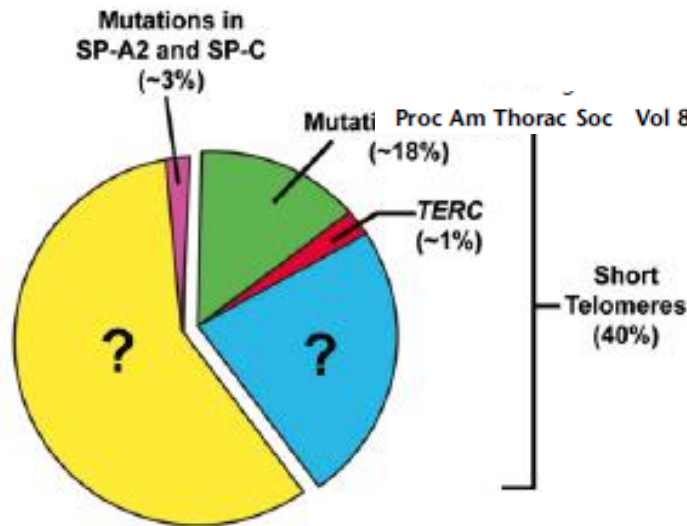
Formes particulières
Lymphangioléiomyomatose
Protéinose alvéolaire...

PID idiopathiques familiales :

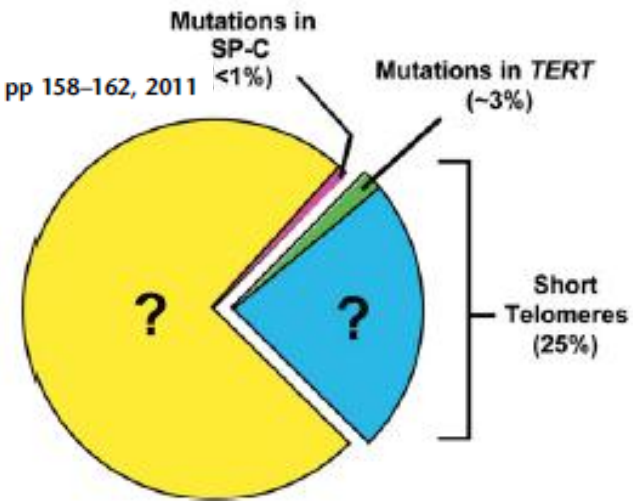
Pneumopathie interstitielle chez un ascendant ou un descendant du 1° degré

Forme familiale: 2-20% des cas

Familial Pulmonary Fibrosis



Sporadic Pulmonary Fibrosis



Pneumopathies infiltrantes diffuses idiopathiques

- **L'aspect scannographique est capital pour orienter le diagnostic +++**



American Thoracic Society Documents

An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias

William D. Travis, Ulrich Costabel, David M. Hansell, Talmadge E. King, Jr., David A. Lynch, Andrew G. Nicholson, Christopher J. Ryerson, Jay H. Ryu, Moisés Selman, Athol U. Wells, Jurgen Behr, Demosthenes Bouros, Kevin K. Brown, Thomas V. Colby, Harold R. Collard, Carlos Robalo Cordeiro, Vincent Cottin, Bruno Crestani, Marjolein Drent, Rosalind F. Dudden, Jim Egan, Kevin Flaherty, Cory Hogaboam, Yoshikazu Inoue, Takeshi Johkoh, Dong Soon Kim, Masanori Kitaichi, James Loyd, Fernando J. Martinez, Jeffrey Myers, Shandra Protzko, Ganesh Raghu, Luca Richeldi, Nicola Sverzellati, Jeffrey Swigris, and Dominique Valeyre; on behalf of the ATS/ERS Committee on Idiopathic Interstitial Pneumonias

THIS OFFICIAL STATEMENT OF THE AMERICAN THORACIC SOCIETY (ATS) AND THE EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY (ERS) WAS APPROVED BY THE ATS BOARD OF DIRECTORS, JUNE 2013, AND BY THE ERS STEERING COMMITTEE, MARCH 2013

TABLE 1. REVISED AMERICAN THORACIC SOCIETY/EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY CLASSIFICATION OF IDIOPATHIC INTERSTITIAL PNEUMONIAS: MULTIDISCIPLINARY DIAGNOSES

Major idiopathic interstitial pneumonias

Idiopathic pulmonary fibrosis

Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia

Respiratory bronchiolitis–interstitial lung disease

Desquamative interstitial pneumonia

Cryptogenic organizing pneumonia

Acute interstitial pneumonia

Rare idiopathic interstitial pneumonias

Idiopathic lymphoid interstitial pneumonia

Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis

Unclassifiable idiopathic interstitial pneumonias*

A- Pneumopathies interstitielles majeures

TABLE 2. CATEGORIZATION OF MAJOR IDIOPATHIC INTERSTITIAL PNEUMONIAS

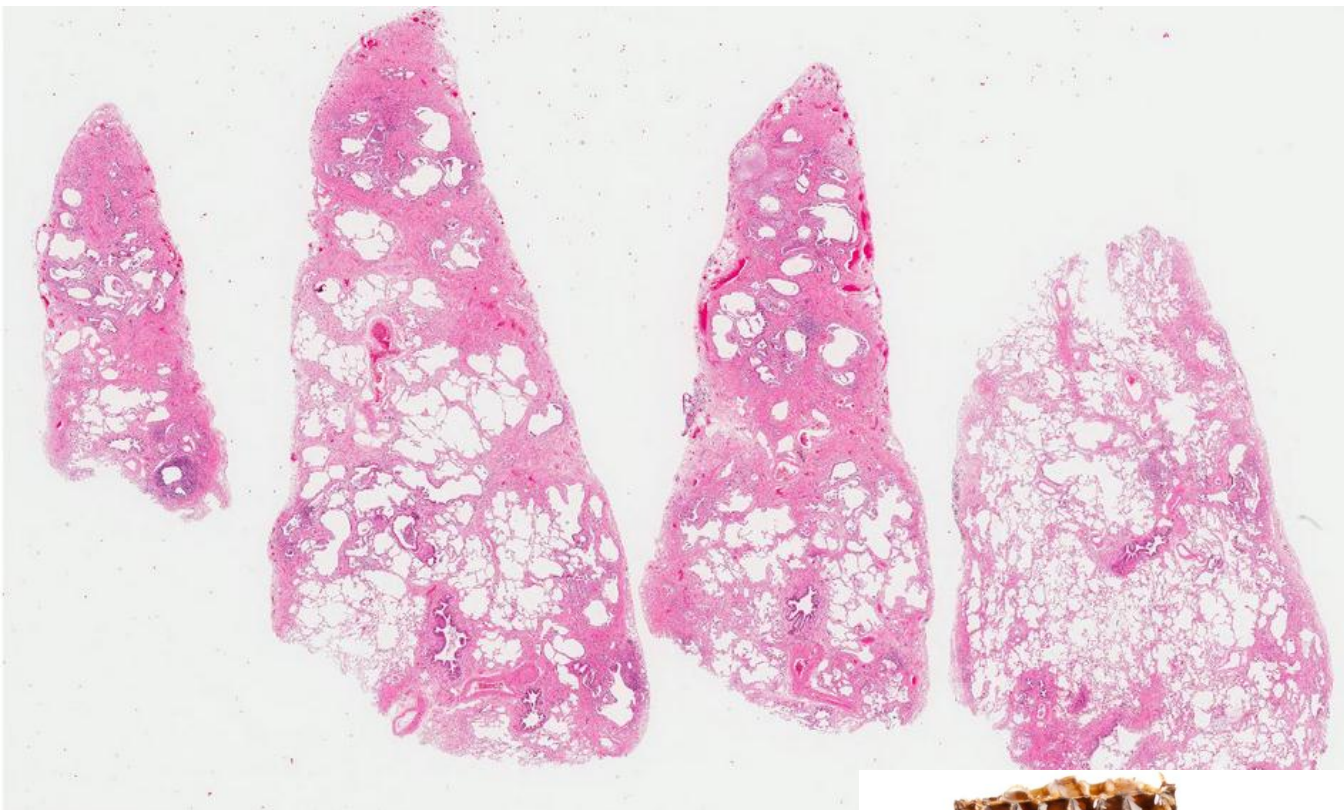
Category	Clinical–Radiologic–Pathologic Diagnoses	Associated Radiologic and/or Pathologic–Morphologic Patterns
Chronic fibrosing IP	Idiopathic pulmonary fibrosis	Usual interstitial pneumonia
Smoking-related IP*	Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia	Nonspecific interstitial pneumonia
	Respiratory bronchiolitis-interstitial lung disease	Respiratory bronchiolitis
Acute/subacute IP	Desquamative interstitial pneumonia	Desquamative interstitial pneumonia
	Cryptogenic organizing pneumonia	Organizing pneumonia
	Acute interstitial pneumonia	Diffuse alveolar damage

1-Pneumopathie interstitielle commune

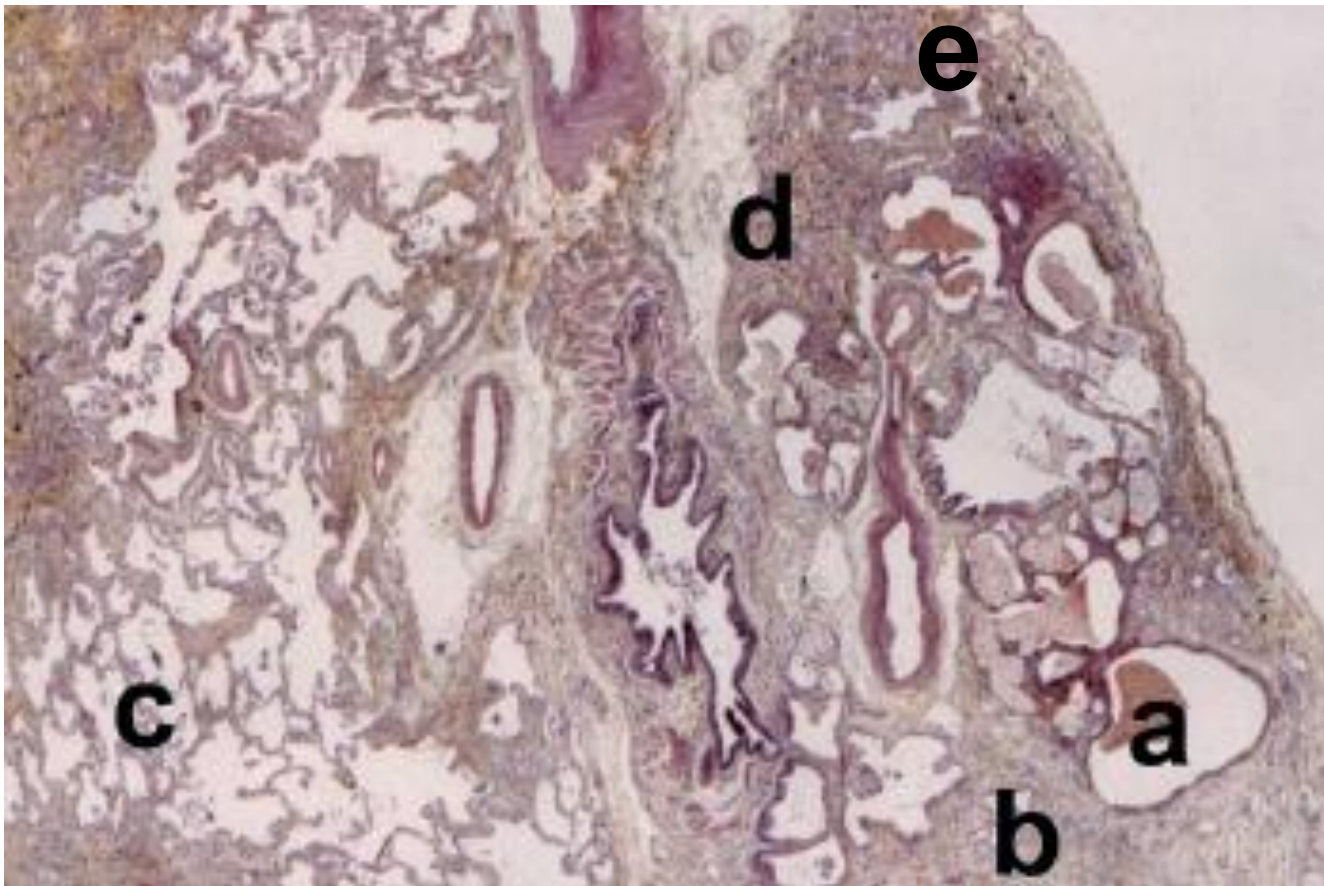
- Homme +++
- 50-60 ans
- Sd respiratoire chronique
- Trouble restrictif
- Images réticulonodulaires bilatérales au lobe inférieur; accentuation sous pleurale; rayons de miel
- Survie à 5 ans: 20-30%

Aspects morphologiques

- **Destruction architecturale, coexistence de lésions d'âges différents et répartition non uniforme** au sein d'un même prélèvement
- **Lésions en rayon de miel ("honeycombing")**
espaces aériques kystiques et fibreux fréquemment recouverts d'un épithélium bronchiolaire et remplis de mucine
- **Foyers de prolifération fibroblastique ("fibroblast foci")**
traduisant l'« activité » de la maladie
- **Inflammation interstitielle**
légère à modérée, hétérogène, constituée de lymphocytes, plasmocytes, et histiocytes associés à une hyperplasie pneumocytaire de type II

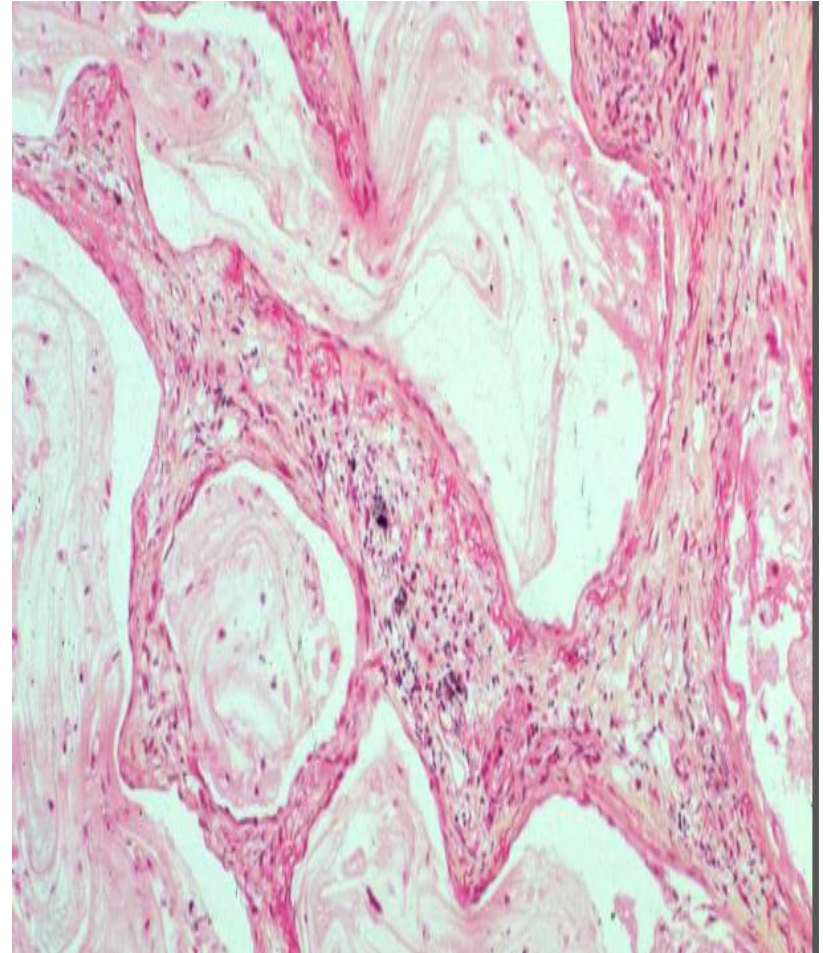
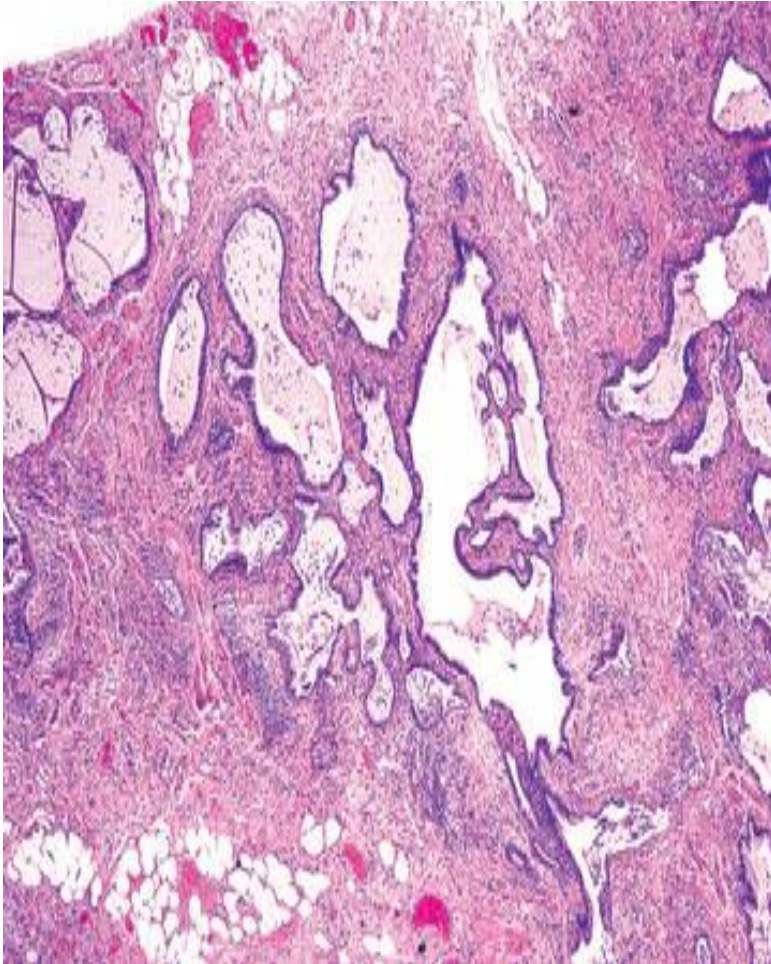


Aspects morphologiques



- a : lésion en rayon de miel** **d : fibrose plus récente**
b : fibrose dense **e : inflammation**
c : poumon normal

Aspect en "rayon de miel"



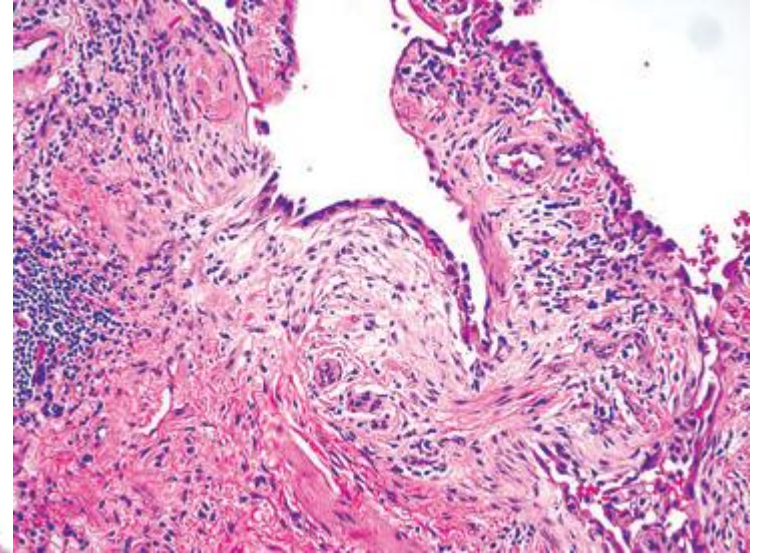
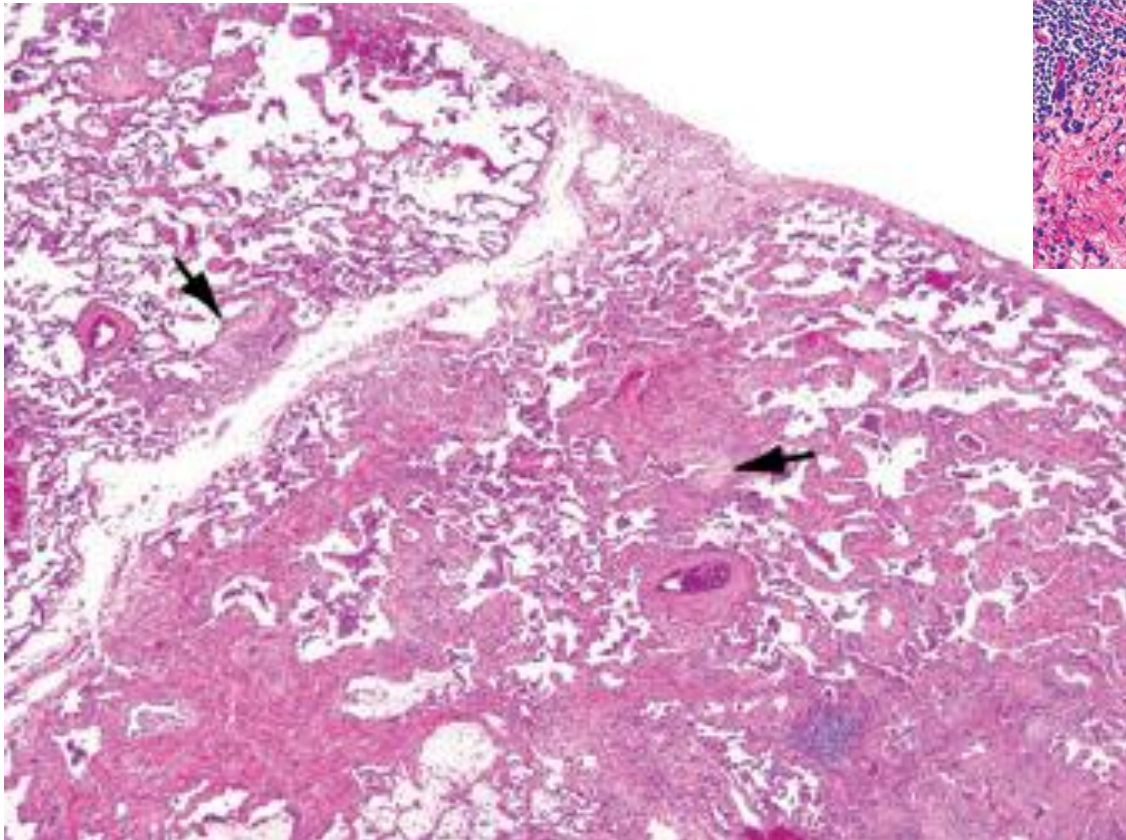
Fibrose

- **Prédominance au niveau de la périphérie des lobules et de la région sous-pleurale du parenchyme pulmonaire**



Fibrose

Caractère hétérogène de la fibrose



**Foyer de prolifération
fibroblastique**

**Hyperplasie des
cellules épithéliales**

Aspects morphologiques

- Destruction architecturale, coexistence de **lésions d'âges différents et répartition non uniforme** au sein d'un même prélèvement
- **Lésions en rayon de miel ("honeycombing")**
espaces aériques kystiques et fibreux fréquemment recouverts d'un épithélium bronchiolaire et remplis de mucine
- **Foyers de prolifération fibroblastique ("fibroblast foci")**
traduisant l'« activité » de la maladie
- **Inflammation interstitielle**
légère à modérée, hétérogène, constituée de lymphocytes, plasmocytes, et histiocytes

UIP PATTERN (ALL FOUR CRITERIA)	PROBABLE UIP PATTERN	POSSIBLE UIP PATTERN (ALL THREE CRITERIA)	NOT UIP PATTERN (ANY OF THE SIX CRITERIA)
Evidence of marked fibrosis/architectural distortion, ± honeycombing in a predominantly subpleural/paraseptal distribution	Evidence of marked fibrosis/architectural distortion, ± honeycombing	Patchy or diffuse involvement of lung parenchyma by fibrosis, with or without interstitial inflammation	Hyaline membranes
Presence of patchy involvement of lung parenchyma by fibrosis	Absence of either patchy involvement or fibroblastic foci, but not both	Absence of other criteria for UIP (see UIP pattern column)	Organizing pneumonia
Presence of fibroblast foci	Absence of features excluding a diagnosis of UIP or suggesting an alternative diagnosis (see last column)	Absence of features excluding a diagnosis of UIP or suggesting an alternative diagnosis (see fourth column)	Granulomas
Absence of features excluding a diagnosis of UIP or suggesting an alternative diagnosis (see last column)	OR		Marked interstitial inflammatory cell infiltrate away from honeycombing
	Honeycomb changes only		Predominant airway-centered changes
			Other features suggestive of an alternative diagnosis

Table 1. Diagnostic Features and Differential Diagnosis for the Different Patterns of Pulmonary Fibrosis

Fibrosis Pattern	Diagnostic Features	Potential Etiologies
Usual interstitial pneumonia pattern ³	<ul style="list-style-type: none"> • Evidence of marked fibrosis/ architectural distortion, with or without honeycombing in a predominantly subpleural/paraseptal distribution • Presence of patchy involvement of lung parenchyma by fibrosis • Presence of fibroblast foci • Absence of features against a diagnosis of usual interstitial pneumonia suggesting an alternate diagnosis 	<ul style="list-style-type: none"> • Idiopathic pulmonary fibrosis • Connective tissue disease associated • Chronic hypersensitivity pneumonitis • Pneumoconioses
Fibrotic nonspecific interstitial pneumonia pattern ^{2,18}	<ul style="list-style-type: none"> • Uniform interstitial fibrosis, extending from the airway to the pleura/septum, with an even distribution • With or without an associated inflammatory cell infiltrate • Absence of temporal and geographic heterogeneity • Absence of microscopic honeycomb remodeling and fibroblast foci (more often than not) 	<ul style="list-style-type: none"> • Connective tissue disease associated • Chronic hypersensitivity pneumonitis • Adverse drug reaction • Infection • Immunodeficiency diseases • Healed acute lung injury • Smoking-related interstitial fibrosis • Idiopathic fibrotic nonspecific interstitial pneumonia
Airway-centered fibrosis ²⁷	<ul style="list-style-type: none"> • Presence of interstitial fibrosis centered and extending around the bronchioles • Presence of bronchiolar inflammation • Presence of bronchiolar metaplasia of the epithelium 	<ul style="list-style-type: none"> • Chronic hypersensitivity pneumonitis • Chronic aspiration • Adverse drug reaction • Connective tissue disease associated • Smoking/other inhalational • Chronic/recurrent infection • Chronic allograft rejection • Potential idiopathic disease
Other rare, fibrosing lung diseases	<ul style="list-style-type: none"> • Other fibrosis patterns not fitting well into the above 	<ul style="list-style-type: none"> • Sarcoidosis/berylliosis • Immunoglobulin G4-related disease • Erdheim-Chester disease • Hermansky-Pudlak syndrome • Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis

American Thoracic Society Documents

An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management

Tableau 5 Critères diagnostiques de la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) [5].

Pattern scannographique	Pattern histologique (biopsie pulmonaire chirurgicale)	Diagnostic de FPI
PIC	PIC	FPI
	PIC probable PIC possible Fibrose non classable Non PIC	Non FPI
PIC possible	PIC	FPI
	PIC probable	FPI probable
	PIC possible	FPI probable
	Fibrose non classable Non PIC	Non FPI
PIC atypique	PIC	FPI possible
	PIC probable	Non FPI
	PIC possible	Non FPI
	Fibrose non classable	Non FPI
	Non PIC	Non FPI

1-Pneumopathie interstitielle commune

- PIC= aspect anatomopathologique
- Fibrose idiopathique chronique:
concertation multidisciplinaire+++

A- Pneumopathies interstitielles majeures

TABLE 2. CATEGORIZATION OF MAJOR IDIOPATHIC INTERSTITIAL PNEUMONIAS

Category	Clinical–Radiologic–Pathologic Diagnoses	Associated Radiologic and/or Pathologic–Morphologic Patterns
Chronic fibrosing IP	Idiopathic pulmonary fibrosis	Usual interstitial pneumonia
Smoking-related IP*	Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia	Nonspecific interstitial pneumonia
	Respiratory bronchiolitis-interstitial lung disease	Respiratory bronchiolitis
	Desquamative interstitial pneumonia	Desquamative interstitial pneumonia
Acute/subacute IP	Cryptogenic organizing pneumonia	Organizing pneumonia
	Acute interstitial pneumonia	Diffuse alveolar damage

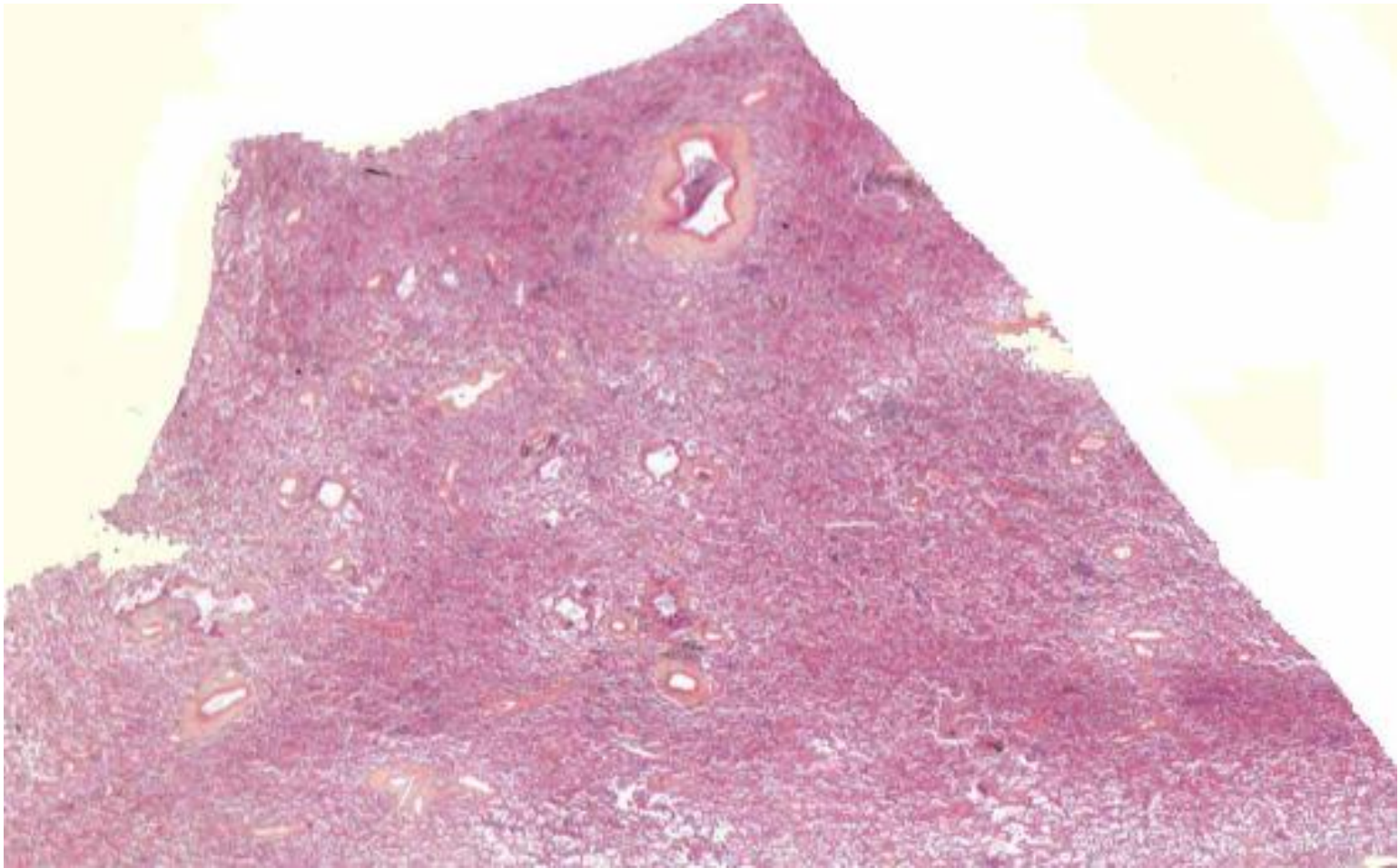
2- Pneumopathie interstitielle idiopathique non spécifique

- Entité à part entière
- Homme = femme
- Trouble ventilatoire restrictif modéré
- Infiltrats réticulonodulaires bilatérales ou en verre dépoli
- Bonne réponse à la corticothérapie surtout à la phase cellulaire
- Survie
 - Cellulaire : 100% (5ans); 90% (10 ans)
 - Fibreuse : 90% (5ans); 40% (10 ans)

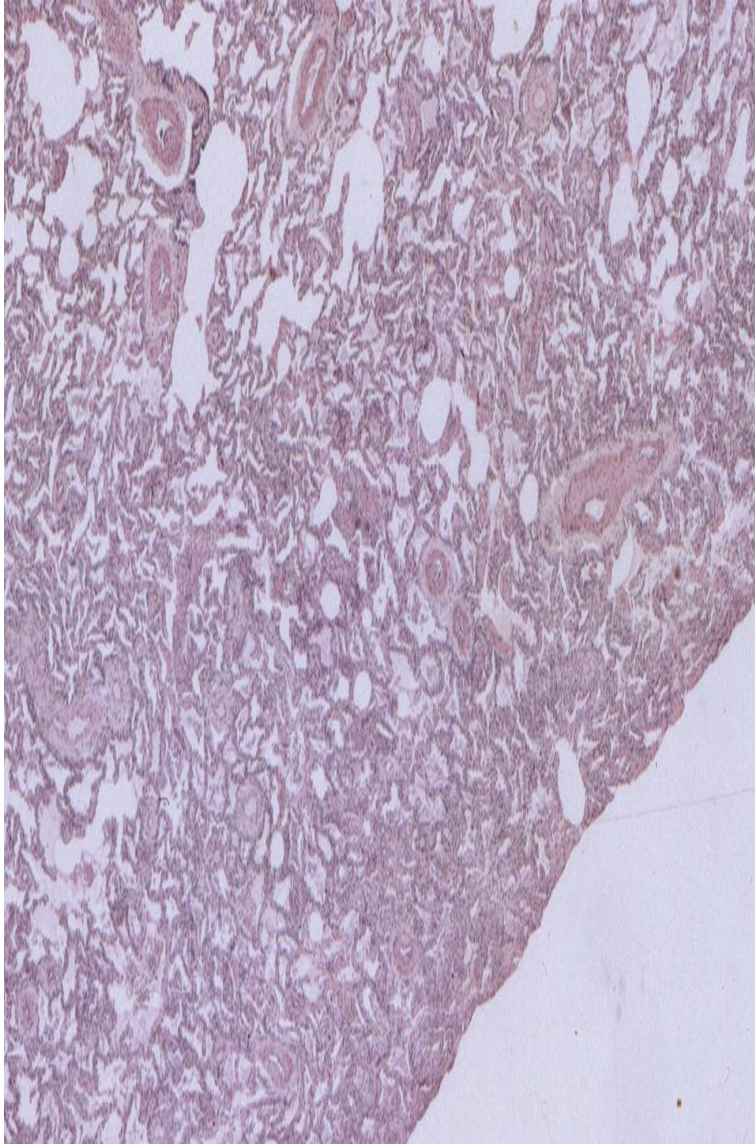
2- Pneumopathie interstitielle idiopathique non spécifique

- Les lésions fibreuses interstitielles sont **homogènes** et de **même âge, sans destruction de l'architecture pulmonaire** (contrairement à la pneumopathie interstitielle commune). Les alvéoles sont peu altérées.
- Il existe **une inflammation lympho-plasmocytaire et une fibrose collagène**.
- Deux formes: cellulaire et fibreuse

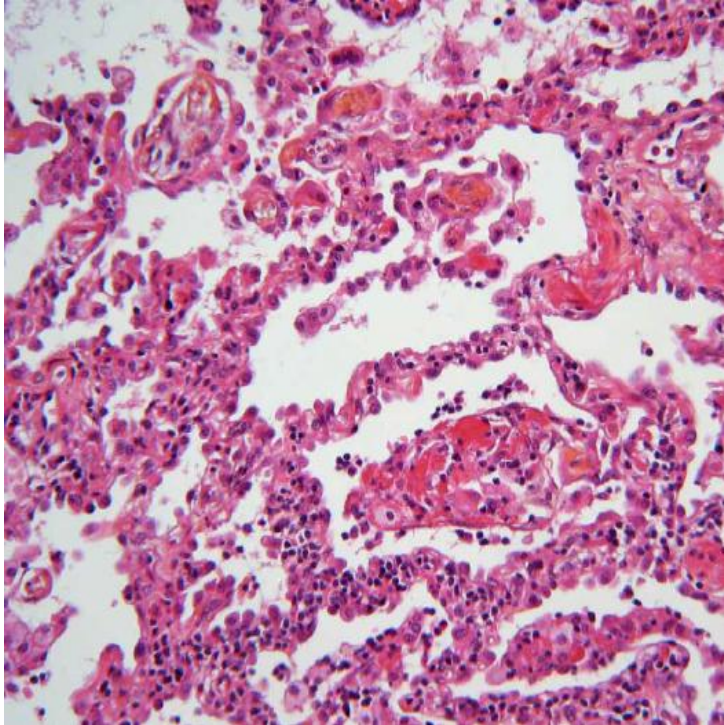
Atteinte diffuse



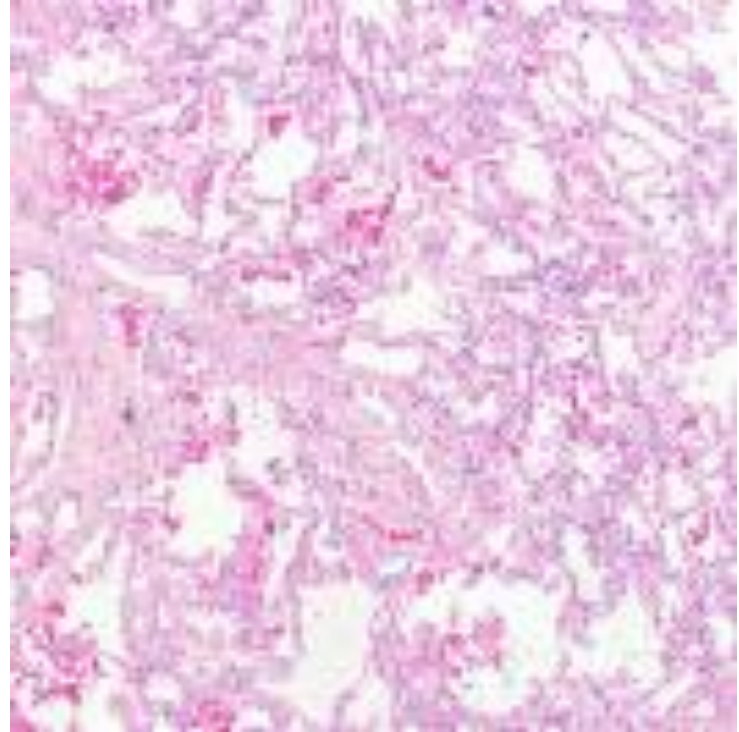
2-Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS)



- **Uniformité temporelle et spatiale des lésions**
- foyers fibroblastiques absents ou peu marqués
- préservation de l'architecture pulmonaire
- Absence habituelle de rayons de miel

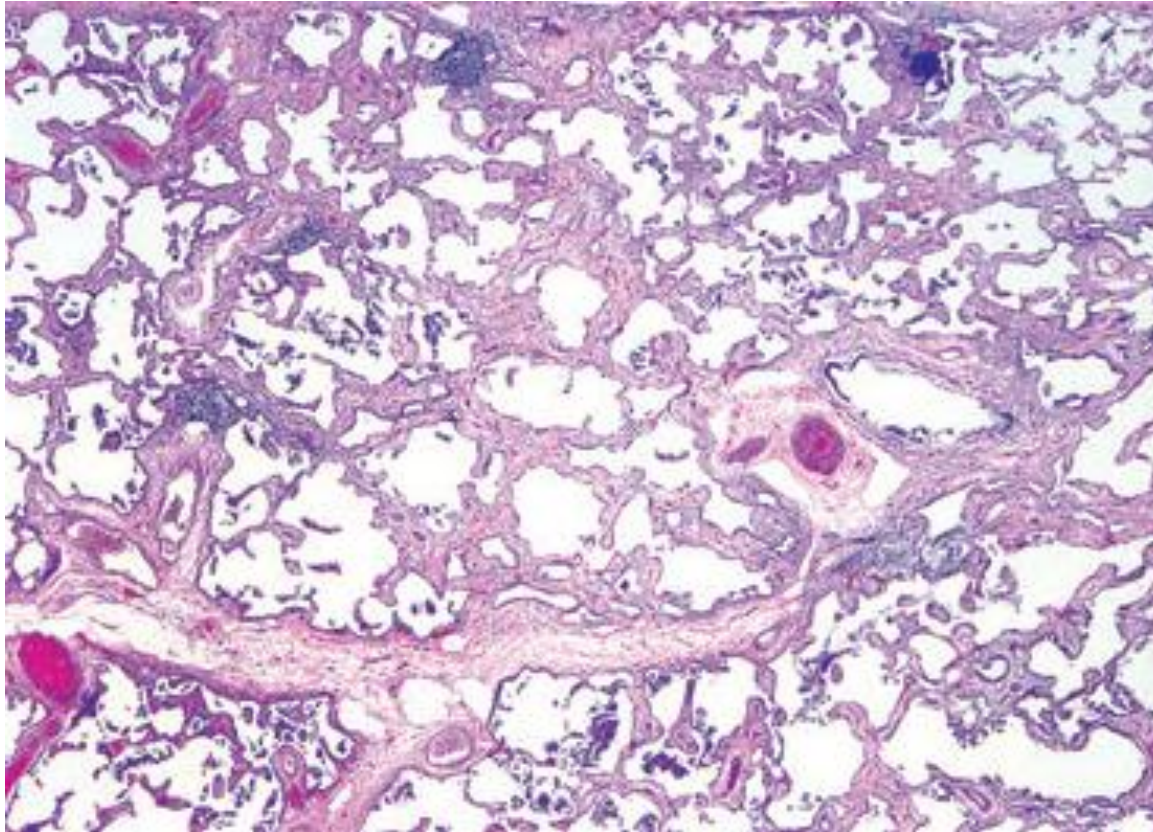


Forme cellulaire



Forme fibreuse

2-Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS)



Fibrose marquée mais sans distorsion architecturale et sans "rayon de miel"

CAT

- Aspect de PINS:



Table 1. Diagnostic Features and Differential Diagnosis for the Different Patterns of Pulmonary Fibrosis

Fibrosis Pattern	Diagnostic Features	Potential Etiologies
Usual interstitial pneumonia pattern ³	<ul style="list-style-type: none"> • Evidence of marked fibrosis/ architectural distortion, with or without honeycombing in a predominantly subpleural/paraseptal distribution • Presence of patchy involvement of lung parenchyma by fibrosis • Presence of fibroblast foci • Absence of features against a diagnosis of usual interstitial pneumonia suggesting an alternate diagnosis 	<ul style="list-style-type: none"> • Idiopathic pulmonary fibrosis • Connective tissue disease associated • Chronic hypersensitivity pneumonitis • Pneumoconioses
Fibrotic nonspecific interstitial pneumonia pattern ^{2,18}	<ul style="list-style-type: none"> • Uniform interstitial fibrosis, extending from the airway to the pleura/septum, with an even distribution • With or without an associated inflammatory cell infiltrate • Absence of temporal and geographic heterogeneity • Absence of microscopic honeycomb remodeling and fibroblast foci (more often than not) 	<ul style="list-style-type: none"> • Connective tissue disease associated • Chronic hypersensitivity pneumonitis • Adverse drug reaction • Infection • Immunodeficiency diseases • Healed acute lung injury • Smoking-related interstitial fibrosis • Idiopathic fibrotic nonspecific interstitial pneumonia
Airway-centered fibrosis ²⁷	<ul style="list-style-type: none"> • Presence of interstitial fibrosis centered and extending around the bronchioles • Presence of bronchiolar inflammation • Presence of bronchiolar metaplasia of the epithelium 	<ul style="list-style-type: none"> • Chronic hypersensitivity pneumonitis • Chronic aspiration • Adverse drug reaction • Connective tissue disease associated • Smoking/other inhalational • Chronic/recurrent infection • Chronic allograft rejection • Potential idiopathic disease
Other rare, fibrosing lung diseases	<ul style="list-style-type: none"> • Other fibrosis patterns not fitting well into the above 	<ul style="list-style-type: none"> • Sarcoidosis/berylliosis • Immunoglobulin G4-related disease • Erdheim-Chester disease • Hermansky-Pudlak syndrome • Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis

2-Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS)

- Aspect anatomopathologique différent des PIC.
- Idiopathique ou secondaire
- CMD

3- pathologies liées au tabac

TABLE 2. CATEGORIZATION OF MAJOR IDIOPATHIC INTERSTITIAL PNEUMONIAS

Category	Clinical–Radiologic–Pathologic Diagnoses	Associated Radiologic and/or Pathologic–Morphologic Patterns
Chronic fibrosing IP	Idiopathic pulmonary fibrosis Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia	Usual interstitial pneumonia Nonspecific interstitial pneumonia
Smoking-related IP*	Respiratory bronchiolitis-interstitial lung disease Desquamative interstitial pneumonia	Respiratory bronchiolitis Desquamative interstitial pneumonia
Acute/subacute IP	Cryptogenic organizing pneumonia Acute interstitial pneumonia	Organizing pneumonia Diffuse alveolar damage

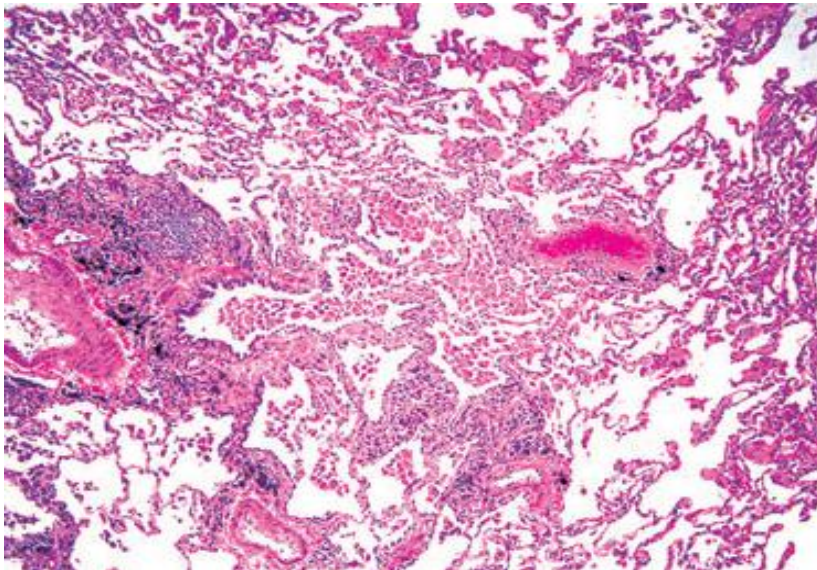
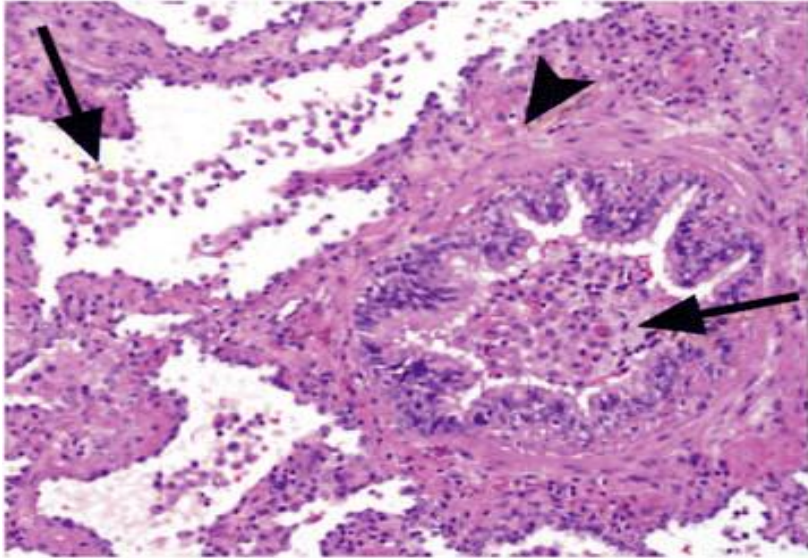
3- pathologies liées au tabac

- RB-ILD: fumeurs et ex-fumeurs
- DIP: fumeurs et non fumeurs

a) Bronchiolite respiratoire avec pneumopathie interstitielle

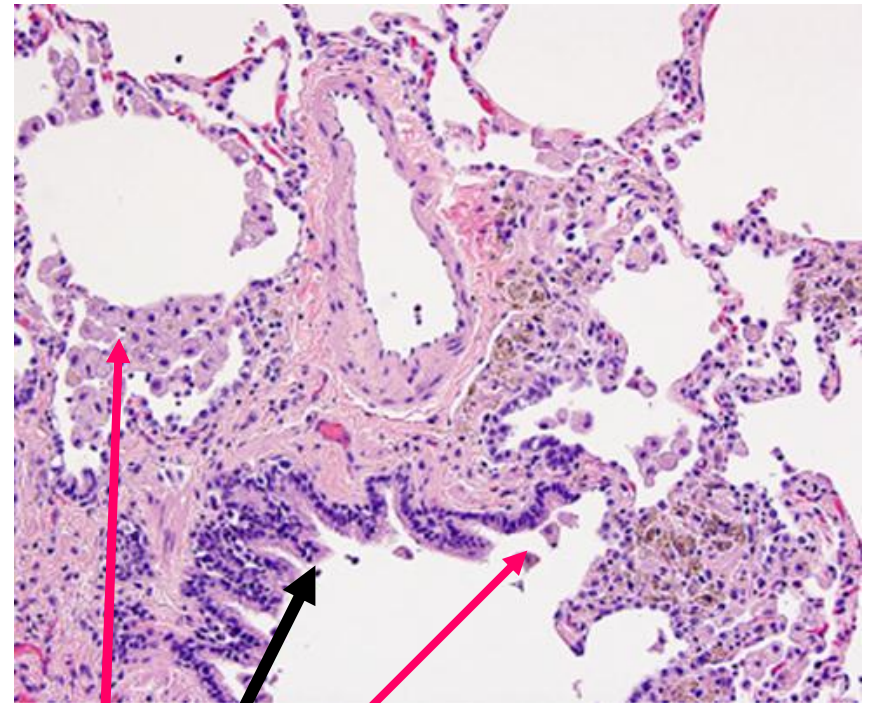
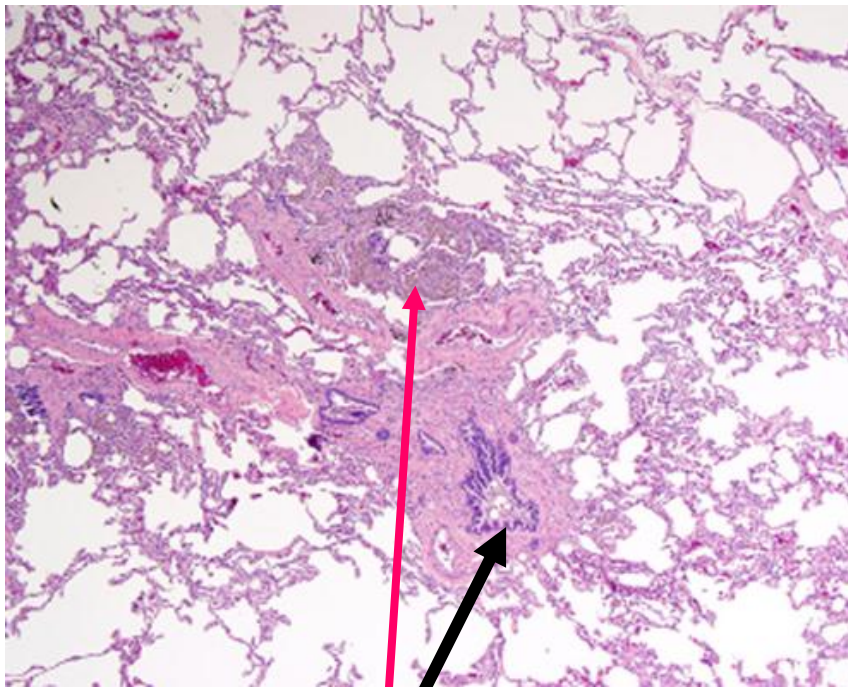
- Homme=femme
- 30-40 ans
- Trouble ventilatoire de type mixte
- Tabagisme (35 paquets année)
- Image radiologique: typique / Infiltrats bilatéraux réticulo-nodulaires; infiltrats alvéolaires en verre dépoli focaux
- Bonne réponse à la corticothérapie
- Survie: 100% à 5 ans

a) Bronchiolite respiratoire avec pneumopathie interstitielle



- Association de :
- **bronchiolite respiratoire**
 - macrophages comportant de fines pigmentations brunes au sein des lumières des bronchioles respiratoires, des canaux alvéolaires, et des espaces alvéolaires péribronchiolaires
- **de lésions interstitielles diffuses**
 - infiltrat lymphocytaire et histiocytaire sous-muqueux et péribronchiolaire, ainsi qu'une fibrose modérée péribronchiolaire et des cloisons alvéolaires adjacentes

a) Bronchiolite respiratoire avec pneumopathie interstitielle



→ Macrophages du fumeur

→ bronchioles

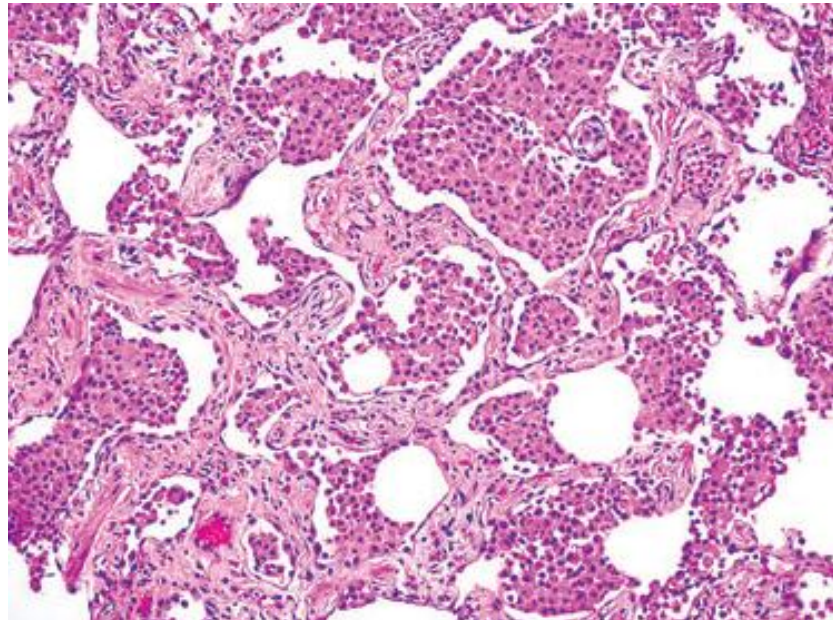
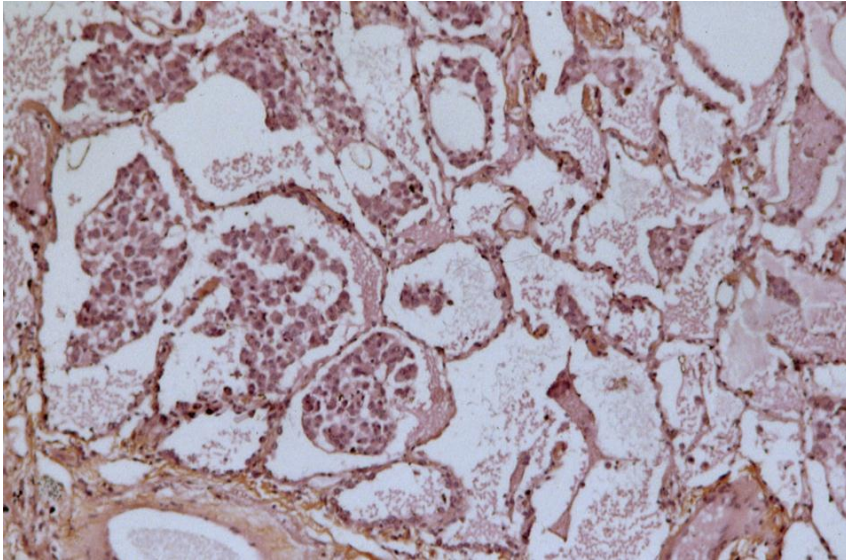
3- pathologies liées au tabac

- RB-ILD: fumeurs et ex-fumeurs
- DIP: fumeurs et non fumeurs

b) Pneumopathie interstitielle desquamative (DIP)

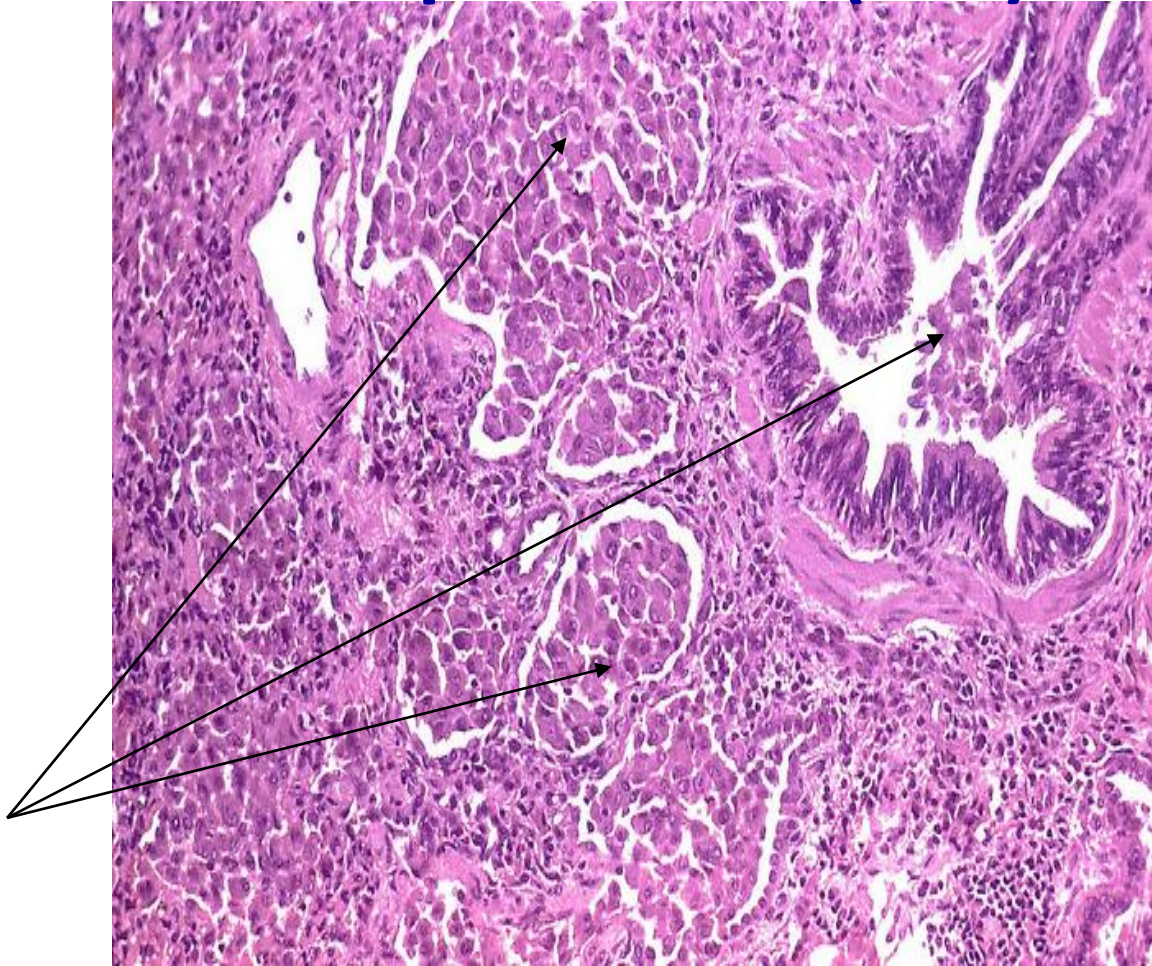
- Homme > femme
- 40-50 ans; parfois chez l'enfant
- Tabagisme dans plus de 90% des cas
- Trouble ventilatoire restrictif
- Opacités diffuses bilatérales en verre dépoli avec de vagues infiltrats réticulaires; rares rayons de miel
- Bonne réponse à la corticothérapie et à l'arrêt du tabac
- Survie: 90% à 5 ans; 75% à 10 ans

b) Pneumopathie interstitielle desquamative (DIP)



- Accumulation de macrophages intraalvéolaires (et non pas "desquamation" épithéliale!)
- Septums interalvéolaires épaissis par un infiltrat inflammatoire (plasmocytes et polynucléaires éosinophiles)
- Architecture pulmonaire conservée
- **Atteinte diffuse et uniforme**

b) Pneumopathie interstitielle desquamative (DIP)



Accumulation de macrophages intra-alvéolaires de façon diffuse

Pneumopathies interstitielles majeures

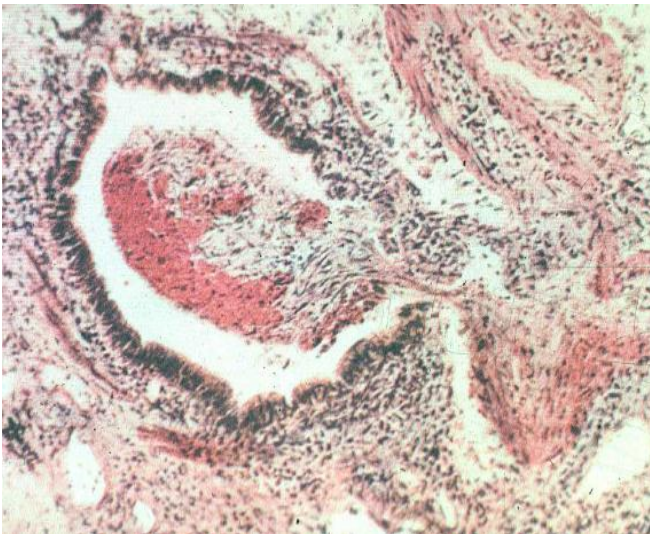
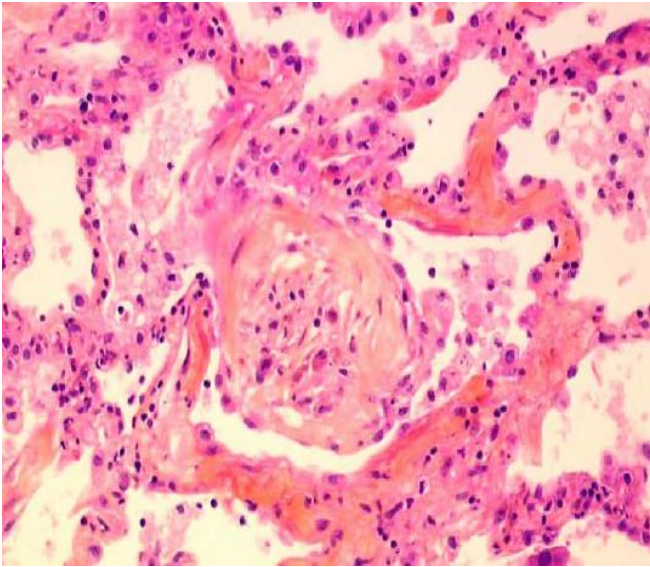
TABLE 2. CATEGORIZATION OF MAJOR IDIOPATHIC INTERSTITIAL PNEUMONIAS

Category	Clinical–Radiologic–Pathologic Diagnoses	Associated Radiologic and/or Pathologic–Morphologic Patterns
Chronic fibrosing IP	Idiopathic pulmonary fibrosis Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia	Usual interstitial pneumonia Nonspecific interstitial pneumonia
Smoking-related IP*	Respiratory bronchiolitis-interstitial lung disease Desquamative interstitial pneumonia	Respiratory bronchiolitis Desquamative interstitial pneumonia
Acute/subacute IP	Cryptogenic organizing pneumonia Acute interstitial pneumonia	Organizing pneumonia Diffuse alveolar damage

4- Pneumopathie organisée cryptogénique

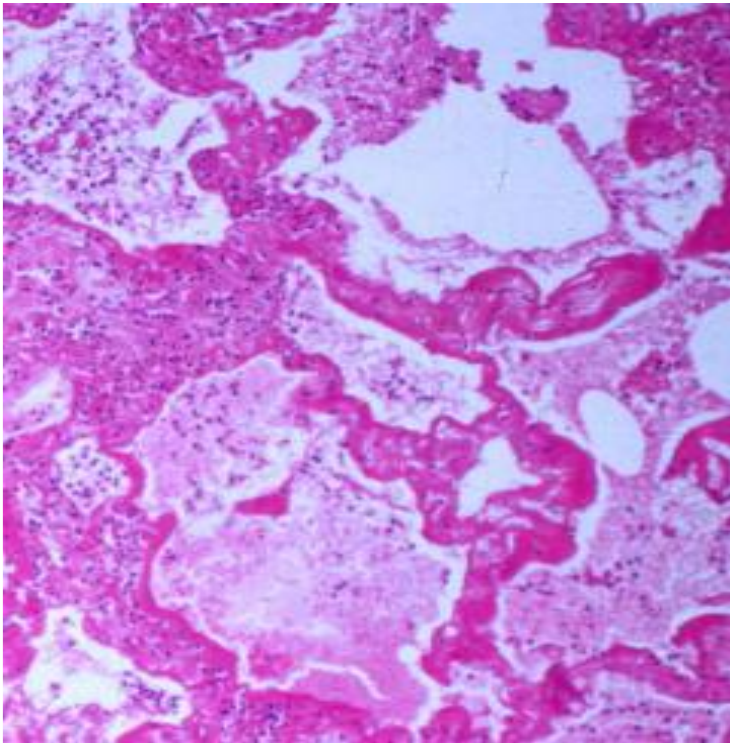
- Homme=femme
- Clinique: subaigue
- Infiltrats alvéolaires uni ou bilatéraux disséminés en verre dépoli
- Bonne réponse à la corticothérapie
- Survie: 85% à 5 ans

4- Pneumopathie organisée cryptogénique



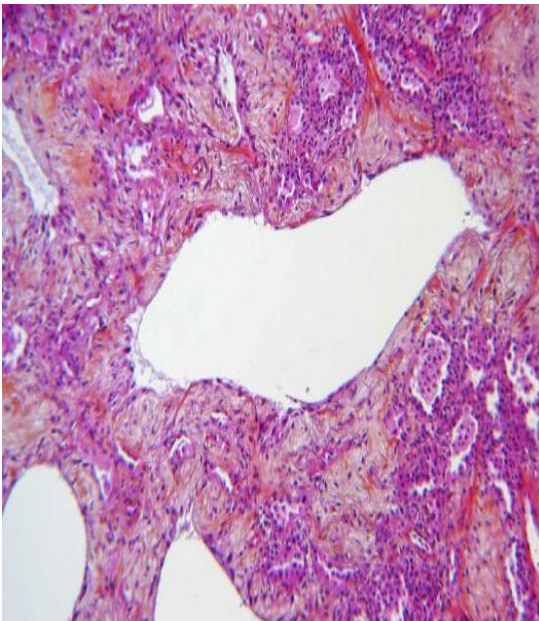
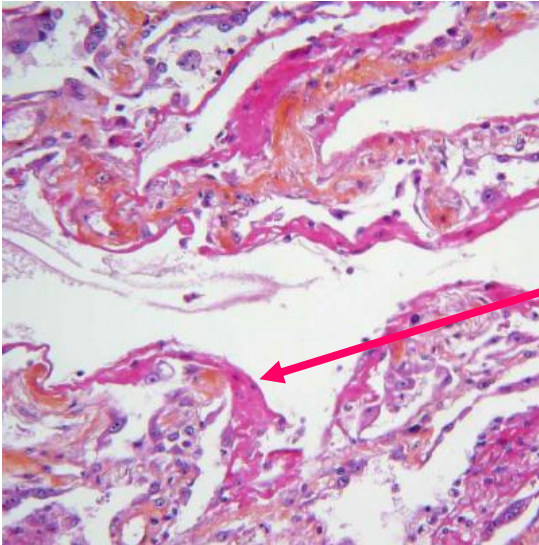
- Obstruction endoluminale des espaces aériens distaux (alvéoles, canaux alvéolaires, bronchioles) par un tissu de granulation fibreux constitué de cellules inflammatoires, de fibroblastes, et de tissu conjonctif
- Architecture pulmonaire conservée
- **Distribution spatiale hétérogène et uniformité temporelle**
- CMD: idiopathique ou non.

5- Pneumopathie interstitielle aiguë



- Forme rapidement progressive de PID
- avec aspect de "dommage alvéolaire diffus" (DAD) en phase aiguë ou en voie d'organisation
- indiscernable histologiquement de l'aspect observé au cours du syndrome de détresse respiratoire aiguë, de cause connue (sepsis, choc)

5- Pneumopathie interstitielle aiguë



- Phase exsudative initiale :
 - œdème
 - **membranes hyalines** (caractéristiques du DAD)
 - inflammation interstitielle aiguë
- Phase d'organisation :
 - Fibrose lâche des cloisons interalvéolaires
 - organisation intraalvéolaire diffuse ou en foyers
- Evolution :
 - résolution *ad integrum*
 - fibrose pulmonaire dense et irréversible (décès)

TABLE 1. REVISED AMERICAN THORACIC SOCIETY/EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY CLASSIFICATION OF IDIOPATHIC INTERSTITIAL PNEUMONIAS: MULTIDISCIPLINARY DIAGNOSES

Major idiopathic interstitial pneumonias

Idiopathic pulmonary fibrosis

Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia

Respiratory bronchiolitis–interstitial lung disease

Desquamative interstitial pneumonia

Cryptogenic organizing pneumonia

Acute interstitial pneumonia

Rare idiopathic interstitial pneumonias

Idiopathic lymphoid interstitial pneumonia

Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis

Unclassifiable idiopathic interstitial pneumonias*



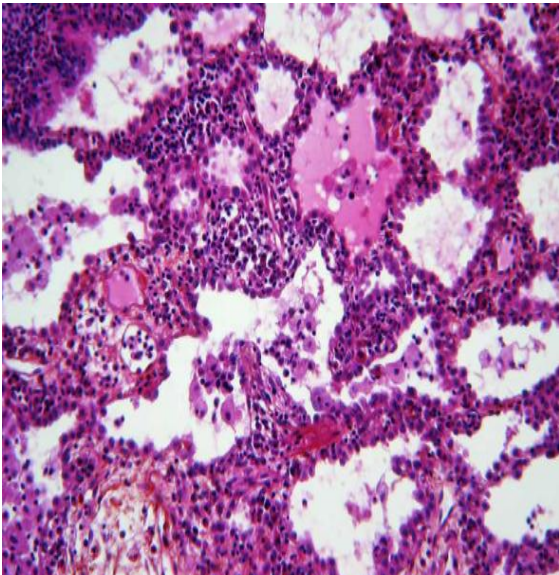
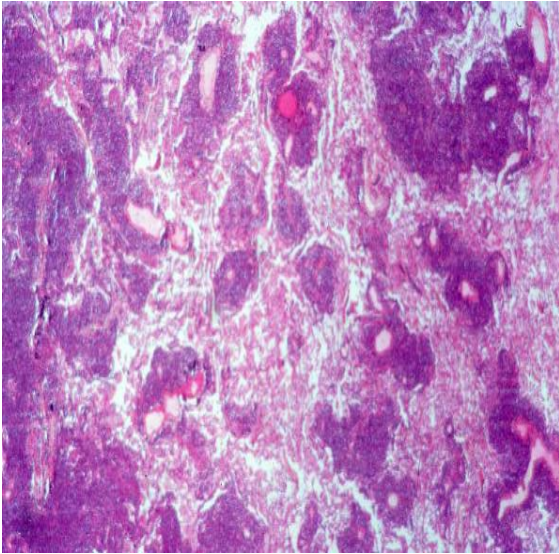
B- PID idiopathiques rares

- Pneumonie interstitielle lymphoïde idiopathique
- Fibroélastose pleuroparenchymateuse idiopathique

1) Pneumopathie interstitielle lymphocytaire (LIP)

- Femme > Homme
- 40-50 ans
- TVR
- Exceptionnellement idiopathique
- 1/3: Sd de Gougerot
- Hépatite C; HIV
- Infiltrats bilatéraux réticulonodulaires; rarement verre dépoli
- Bonne réponse à la corticothérapie
- Risque de lymphome: 10-20 %

1) Pneumopathie interstitielle lymphocytaire (LIP)



- **Histologie:**
- infiltrat lymphoïde interstitiel dense,
- Follicules lymphoïdes
- Difficile à distinguer parfois du LMNH B du MALT
- IHC

2) Fibroélastose pleuroparenchymateuse idiopathique

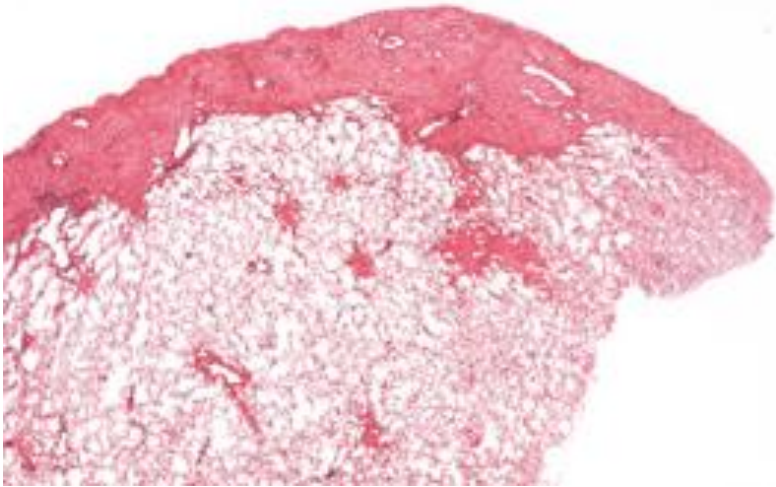
- Age moyen: 57 ans
- Homme= femme
- Infections récidivantes (50% des cas); forme familiale
- Association avec la transplantation
- Images radiologiques+++
- Association FEPP et PIC

2) Fibroélastose

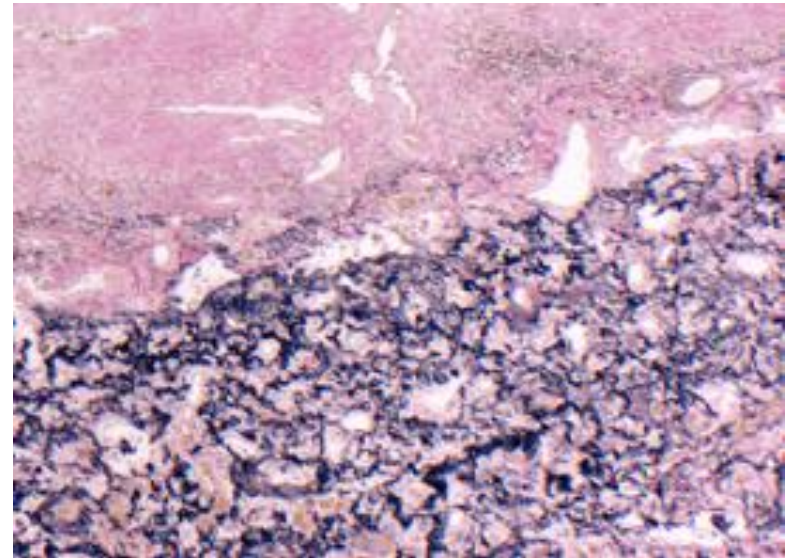
pleuroparenchymateuse idiopathique

- Fibrose de la plèvre et du parenchyme pulmonaire sous-pleural qui prédomine de manière frappante dans les lobes supérieurs.
- **Histologie:**
 - épaississement fibreux de la plèvre viscérale
 - Fibrose intra-alvéolaire
 - Dépôts de fibres élastiques dans les parois alvéolaires / coloration spéciale

2) Fibroélastose pleuroparenchymateuse idiopathique



Fibrose sous-pleurale



Réseau dense de fibres
élastiques

TABLE 1. REVISED AMERICAN THORACIC SOCIETY/EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY CLASSIFICATION OF IDIOPATHIC INTERSTITIAL PNEUMONIAS: MULTIDISCIPLINARY DIAGNOSES

Major idiopathic interstitial pneumonias

- Idiopathic pulmonary fibrosis
- Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia
- Respiratory bronchiolitis–interstitial lung disease
- Desquamative interstitial pneumonia
- Cryptogenic organizing pneumonia
- Acute interstitial pneumonia

Rare idiopathic interstitial pneumonias

- Idiopathic lymphoid interstitial pneumonia
- Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis

Unclassifiable idiopathic interstitial pneumonias*



C- PII inclassables

Official Journal of the Asian Pacific Society of Respiratory

Respirology



INVITED REVIEW

SERIES EDITORS: TAMARA J. CORTE, ATHOL U. WELLS AND HAROLD R. COLLARD

Unclassifiable interstitial lung disease: A review

Respirology (2016) 21, 51–56

C- PII inclassables

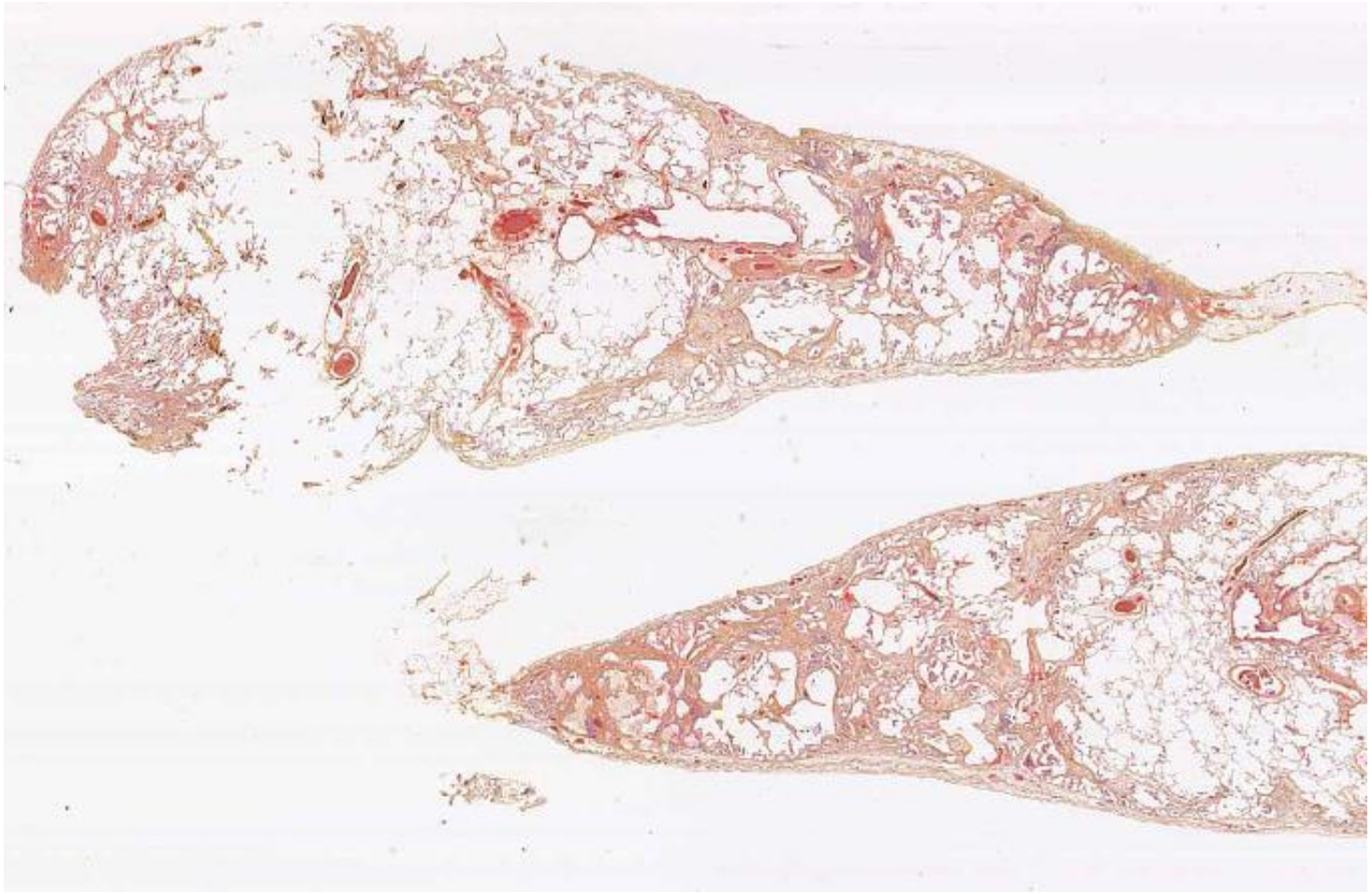
- 10-30%
- Multiplicités des aspects radiologiques, cliniques et anatomopathologiques.
- Nouvelles entités ou variantes inhabituelles d'une entité déjà décrites
- Traitement modifiant les images radiologiques ou histologiques
- Refus par le patient
- Décision thérapeutique est prise en fonction du profil évolutif et/ou diagnostic considéré comme le plus probable.

Matériel d'étude:

- **Prélèvements histologiques**
- Lavage bronchiolo-alvéolaire (LBA)

1. Biopsies pulmonaires chirurgicales par vidéothoracoscopie

- outil Diagnostique le + important, décidée lors des staffs et guidée par TDM HR
- multiples, en fonction des atteintes radiologiques.
- Taille: 4cm de long et 3-5 cm de profondeur.



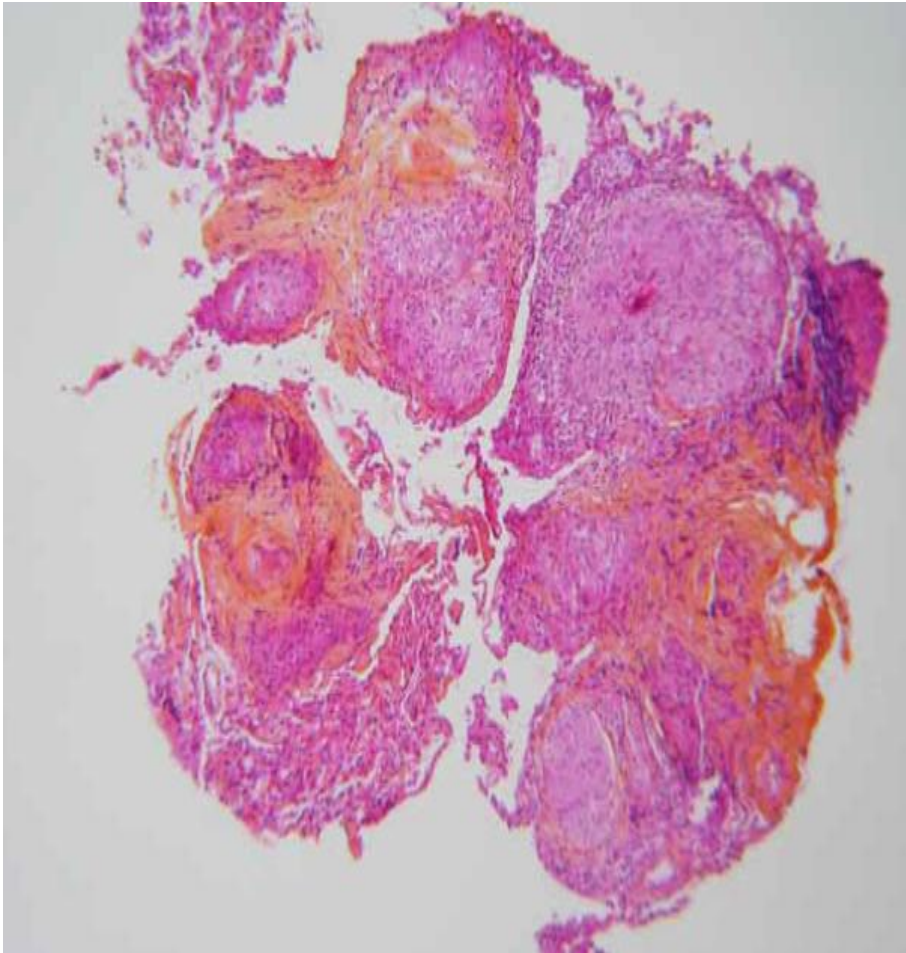
2. Biopsies par endoscopie bronchique

Biopsies d'éperons ou biopsies pulmonaires transbronchiques :

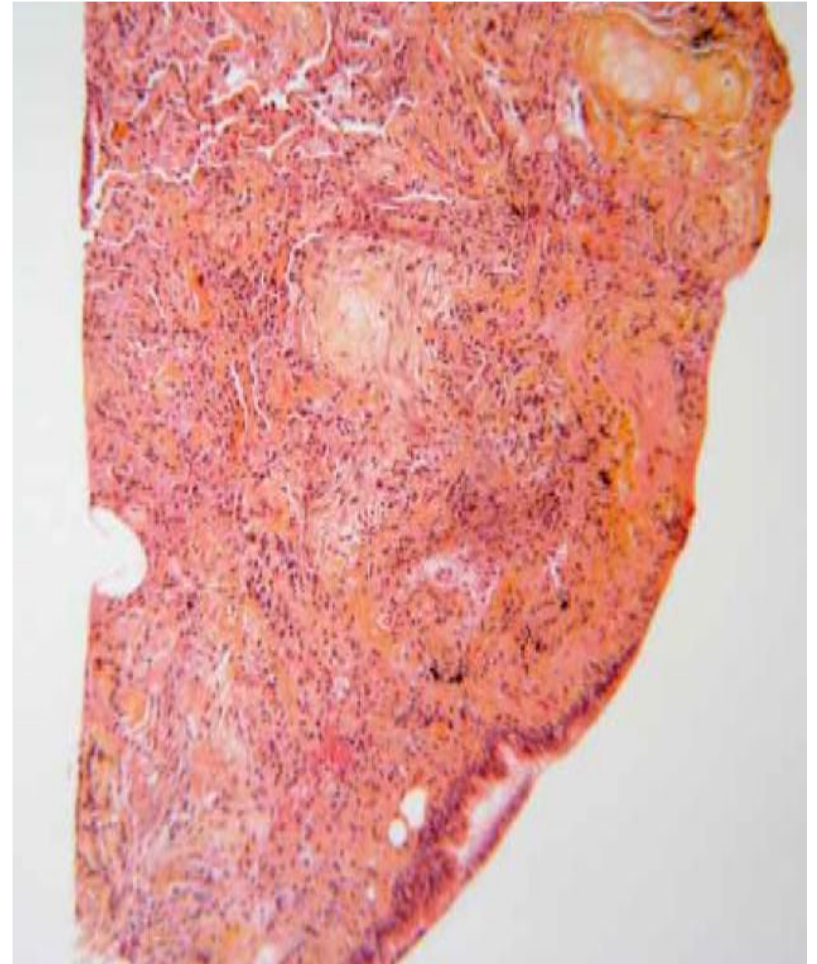
- diagnostics de **sarcoïdose ou lymphangite carcinomateuse** , PO

-Les biopsies transbronchiques prélèvent des bronchioles terminales et seulement quelques alvéoles, elles sont donc trop petites pour une analyse précise des structures très distales.

BTB



Granulomes sarcoidosiques



PO

3. Biopsies extrapulmonaires possibles en fonction des hypothèses diagnostiques

- Ganglions médiastinaux devant une suspicion de sarcoïdose
- Glandes salivaires accessoires devant une suspicion de sarcoïdose ou de connectivite.

4- Cryobiopsie:



- Rendement diagnostique : supérieur / BTB (taille des prélèvements, artéfact d'écrasement)

- Rendement diagnostique moyen est de 77% contre 80-95% pour les biopsies pulmonaires chirurgicales.

- Complications: pneumothorax et hémorragies.

4- Cryobiopsie:



Les techniques endoscopiques ont une place dans la démarche diagnostique des PID et doivent être intégrées dans une approche multidisciplinaire. Le LBA est rarement pathognomonique mais souvent utile pour augmenter le degré de confiance dans un diagnostic particulier. Des études complémentaires sont nécessaires pour évaluer son rôle dans le diagnostic différentiel entre FPI, PINS et PHS, notamment en tenant compte de l'aspect TDM. Les BTB restent utiles en cas de suspicion de lymphangite carcinomateuse, de sarcoïdose, de pneumopathie organisée cryptogénique ou de lymphangioléiomyomatose. **Les cryobiopsies ont un bon rendement diagnostique mais leur place précise dans l'algorithme diagnostique des PID reste à définir, en particulier vis-à-vis des biopsies chirurgicales.**

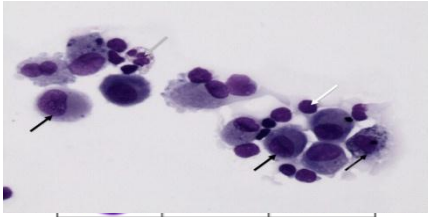
Matériel d'étude:

- Prélèvements histologiques
- **Lavage bronchiolo-alvéolaire (LBA)**

LBA

- analyse microbiologique (obligatoire si suspicion d'une pathologie infectieuse)
- aspect
- une analyse cytologique : numération (richesse cellulaire : cellularité)
- d'autres analyses : recherche de corps asbestosiques ...

Analyse du LBA chez un sujet adulte, sain et non-fumeur

LAVAGE BRONCHO-ALVEOLAIRE		
Aspect	Clair	
Volume recueilli (ml)	100-300 ml	
Numération cellulaire *10³/ml	150 à 200 000 cellules/ml	
Formule	90 à 95%	
	Macrophages alvéolaires(%)	
	Lymphocytes(%)	<20%
	PNN(%)	<1%
	PNE(%)	<1‰
CD4/CD8	1 < CD4/CD8 < 1.6	
Cellules bronchiques	<5%	
Hématies	<5%	
Pigments anthracosiques	Absence	
Corps ferrugineux	Absence	
Corps pseudo ferrugineux	Absence	
Inclusions lipidiques	Absence	
Cellules spumeuses	Absence	
Score de GOLDE	0-20	
Cellules tumorales	Absence	

Lavage Broncho-Alvéolaire

Certitude diagnostique

- Les pneumopathies infectieuses
- Les hémorragies intra-alvéolaires
- Les lipoprotéinoses alvéolaires
- Histiocytose langerhansienne
- Les pneumopathies chroniques à éosinophiles
- Les tumeurs

Diagnostic différentiel: néoplasie

Orientation diagnostique selon le profil cellulaire trouvé

Alvéolites à polynucléaires éosinophiles

Alvéolites à polynucléaires neutrophiles

Alvéolites macrophagiques

Alvéolites lymphocytaires

Formule mixte

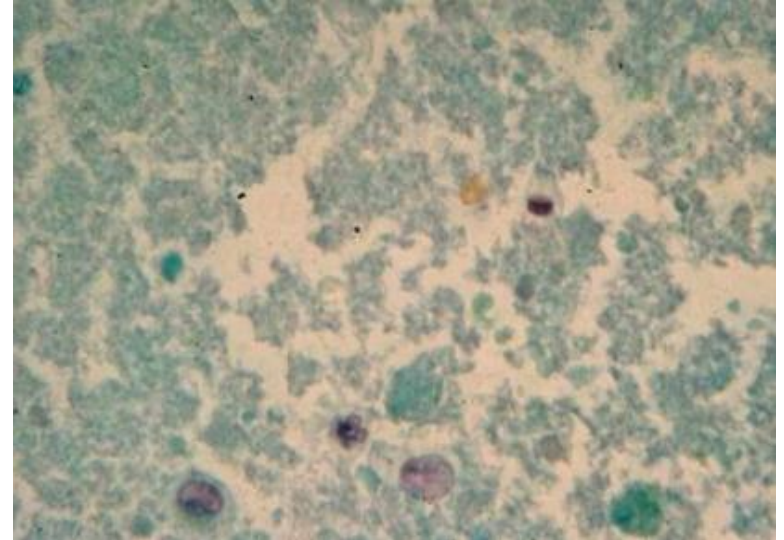
Orientations diagnostiques en fonction de la composition du LBA

Hypercellularité avec formule macrophagique, c'est-à-dire normale (> 250 000 cellules/mL et 90 % de macrophages)	Fumeur actif Histiocytose langerhansienne
Lymphocytose (> 20 % de lymphocytes)	Sarcoïdose (CD4↑, rapport CD4/CD8 > 3,5) Pneumopathie d'hypersensibilité (CD8↑ rapport CD4/CD8 < 1) Pneumoconiose Tuberculose, infection virale Pneumopathie médicamenteuse Pneumopathie interstitielle lymphoïde
Formule éosinophilique (> 5 % d'éosinophiles)	Pneumopathie à éosinophiles (asthme, parasite, médicament, Churg et Strauss, aspergillose bronchopulmonaire allergique...)

Orientations diagnostiques en fonction de la composition du LBA

<p>Formule neutrophilique (> 15 % de neutrophiles)</p>	<p>Infection (pourcentage souvent très élevé, > 50 %)</p> <p>Fibrose pulmonaire idiopathique</p> <p>Connectivites (polyarthrite rhumatoïde, sclérodermie, etc.)</p> <p>Pneumopathie d'hypersensibilité (phase aiguë, réexposition à l'antigène)</p> <p>Asbestose</p>
<p>Formule mixte (lymphocytose et polynucléose neutrophile)</p>	<p>Tuberculose</p> <p>Pneumopathie interstitielle non spécifique, pneumopathie organisée cryptogénétique</p>
<p>Aspect rosé du LBA et Sidérophages > 30 % Score de Golde > 100 Érythrophagocytose (présence de globules rouges dans les macrophages)</p>	<p>Hémorragie intra-alvéolaire</p>
<p>CD1a > 5 %</p>	<p>Histiocytose langerhansienne</p>

Protéïnose alvéolaire



LBA

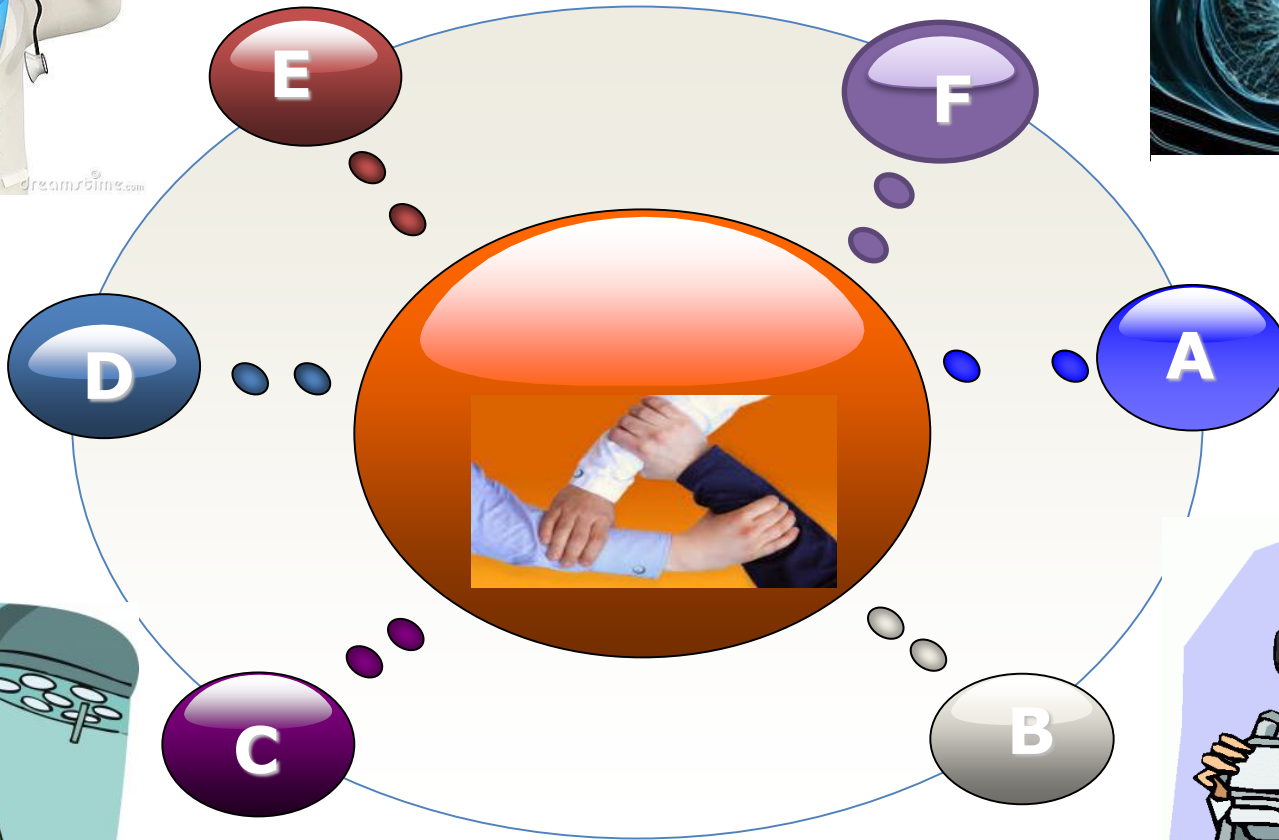
Les techniques endoscopiques ont une place dans la démarche diagnostique des PID et doivent être intégrées dans une approche multidisciplinaire. Le LBA est rarement pathognomonique mais souvent utile pour augmenter le degré de confiance dans un diagnostic particulier. Des études complémentaires sont nécessaires pour évaluer son rôle dans le diagnostic différentiel entre FPI, PINS et PHS, notamment en tenant compte de l'aspect TDM. Les BTB restent

Dans tous les cas, il est indispensable de fournir au pathologiste les éléments cliniques et radiologiques ainsi que les hypothèses diagnostiques



CONCLUSION

- Intérêt des distinguer entre ces différentes pathologies: thérapeutique, pronostic, causes...
- Nécessité d'une approche multidisciplinaire : clinicien, radiologue, anatomopathologiste et chirurgien
- Le diagnostic peut être reconsidéré tout au long de l'évolution de la maladie.





Merci de votre attention