

Pathologie pulmonaire interstitielle: classifications actuelles et avancées thérapeutiques

Carrefour Pathologie
10 novembre 2016

Classification anatomopathologique des pneumopathies interstitielles diffuses

Pr F Thivolet-Béjui
Centre de pathologie Est



Hôpitaux de Lyon

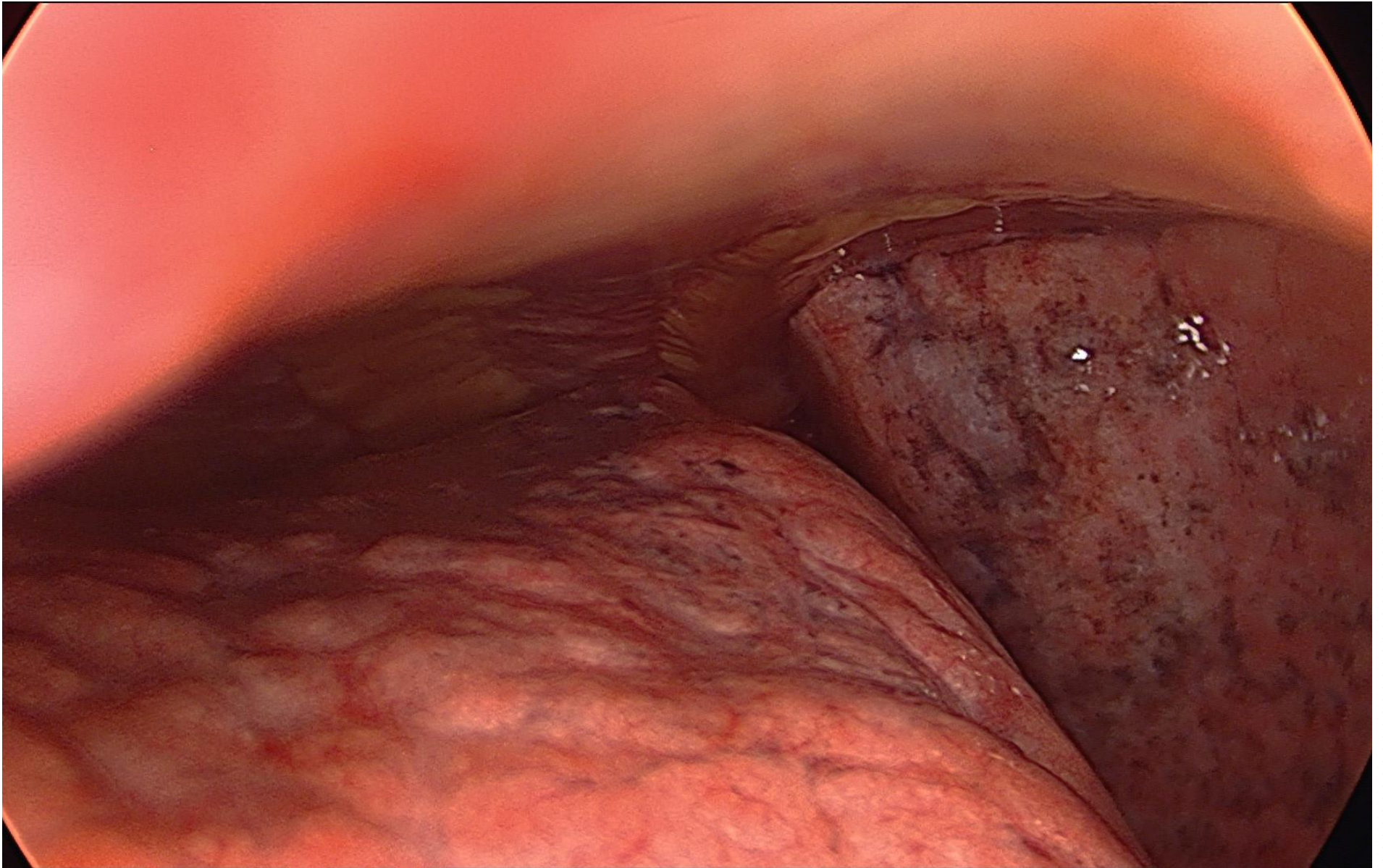
Déclarations d'intérêts

L'objectif de cette déclaration est d'exposer aux congressistes l'existence d'éventuels liens qui pourraient influencer, d'une façon ou d'une autre, votre intervention.

*Conflits d'intérêts en rapport avec mon intervention
Roche+Boehringer*

Définition: PIDI

- Pneumopathie = processus inflammatoire
 - Infiltrat cellulaire
 - Fibrose et cicatrisation
 - Interstitielle = structures pulmonaires
 - Atteintes pulmonaires interstitielles: TC pulmonaire
 - Atteintes parenchymateuses diffuses : alvéoles
 - Idiopathique = étiologie indéterminée
 - La pneumopathie interstitielle idiopathique est un diagnostic d'exclusion de toute cause connue
-



Biopsie pulmonaire par thoracoscopie



Classification ATS/ERS 2012

Principales PII

1. PI commune	1 Fibrose pulmonaire	FIP/IFP
2. PI non spécifique	2. PI non spécifique	PINS/NSIP
3. Bronchiolite respiratoire	3. Bronchiolite respiratoire avec atteinte interstitielle	RB-ILD
4. PI desquamative	4. PI desquamative	DIP
5. P organisée	5. Pneumonie organisée	POC/COP
6. Pneumonie aigüe	6. PI aigüe	AIP

PII rares

7. PI lymphoïdes	7. PI lymphoïdes	PIL
8. Fibroélastose pleuropulmonaire		
9. PII inclassables		
Formes histologiques rares		
10. P fibrineuse aigüe et organisée	10. AFOP	
11. PI bronchiolocentrique		

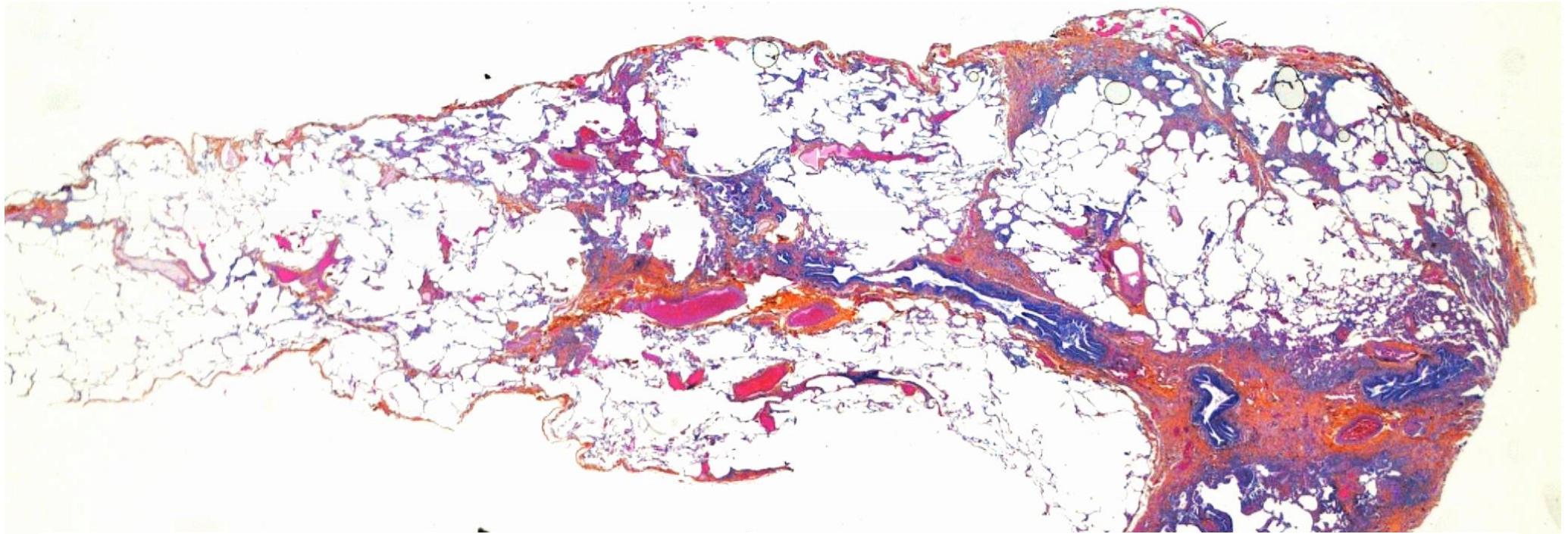
PII fibrosantes chroniques

1. Pneumonie interstitielle commune

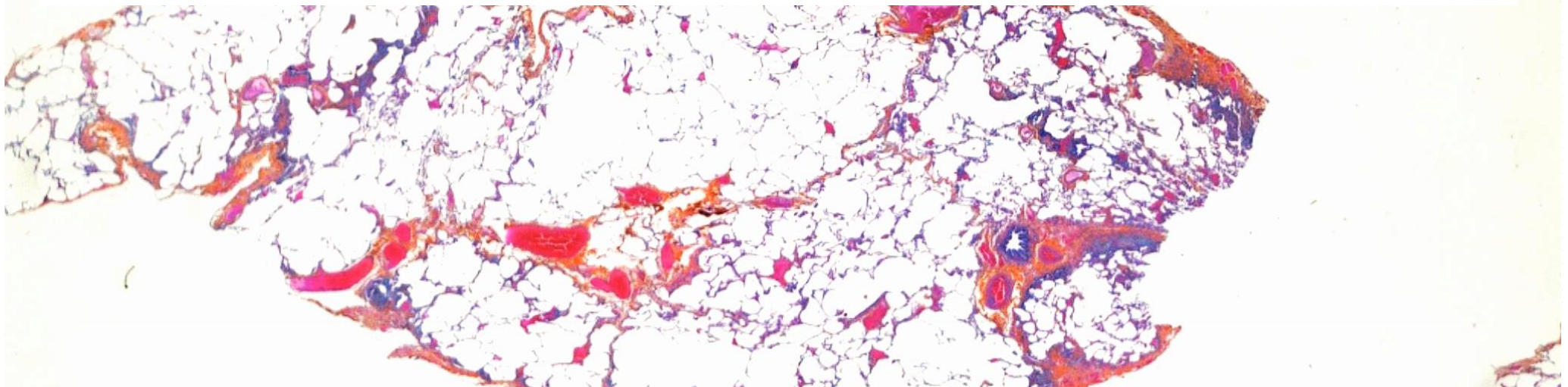
PIC/UIP

2. Pneumonie interstitielle non spécifique

PINS/NISP

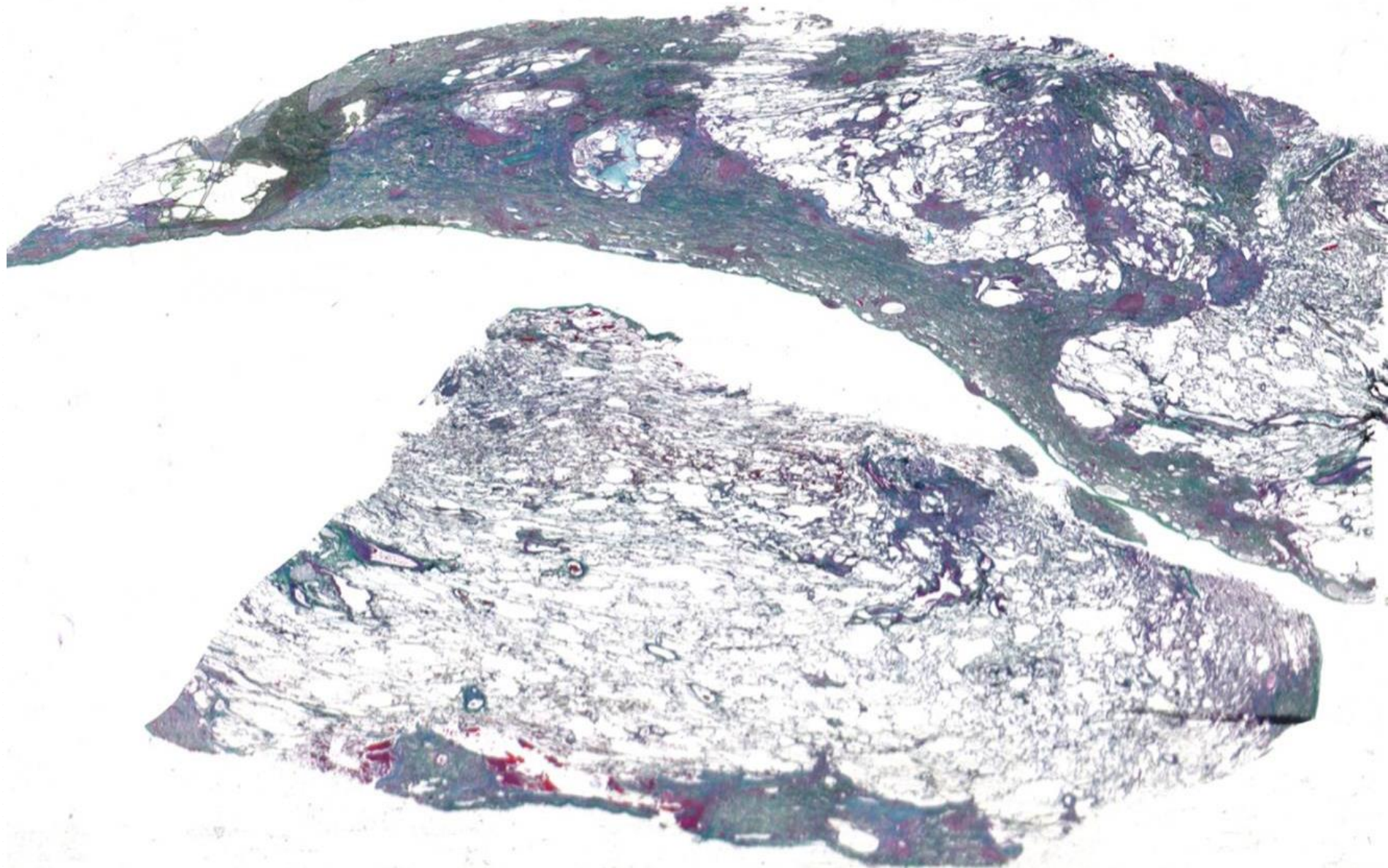


1. Pneumopathie interstitielle commune PIC



Vue topographique

- Alternance de
 - Plages de fibrose avec rétractation et rayons de miel
 - Plages de parenchyme pulmonaire normal ou peu modifié
 - Atteinte disséminée (« patchy »)
-



Atteinte disséminée

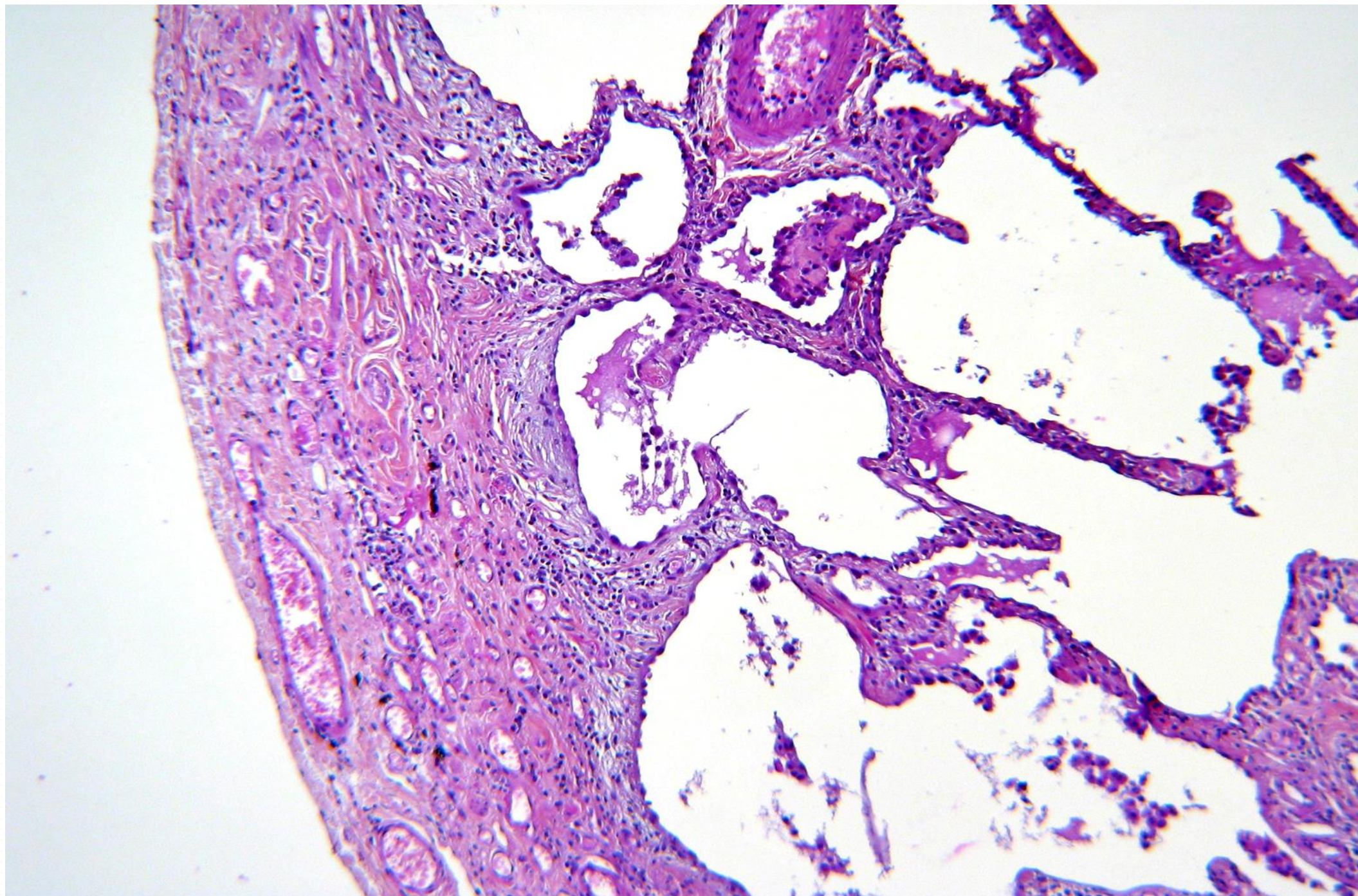
Fibrose

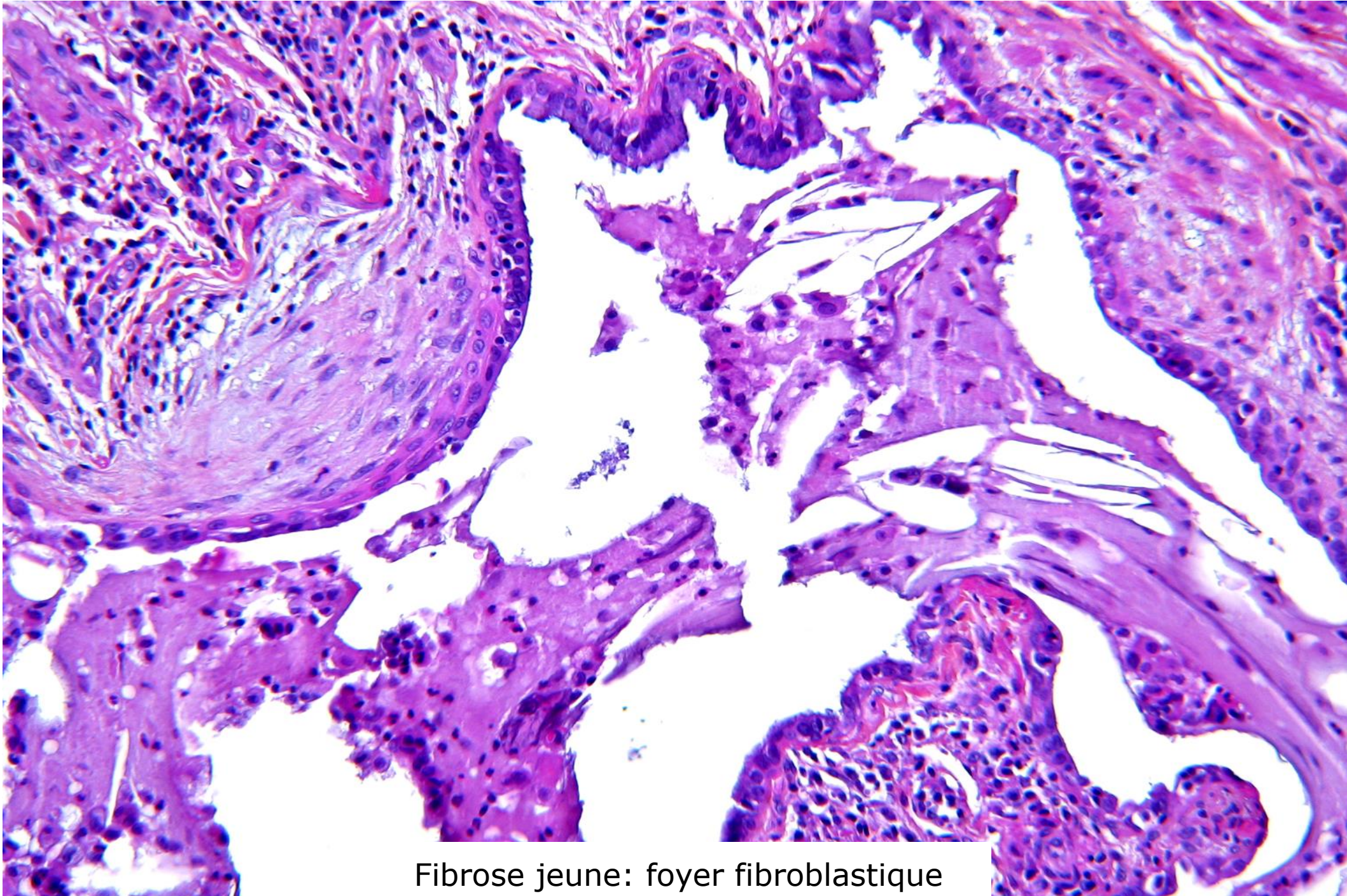
□ Type

- Fibrose collagène dense
- Foyers sous épithéliaux de fibroblastes et myofibroblastes « foyers fibroblastiques »
- Inflammation discrète : infiltrats mononucléés de lymphocytes et de plasmocytes

□ Topographie

- Sous pleurale et para septale
-

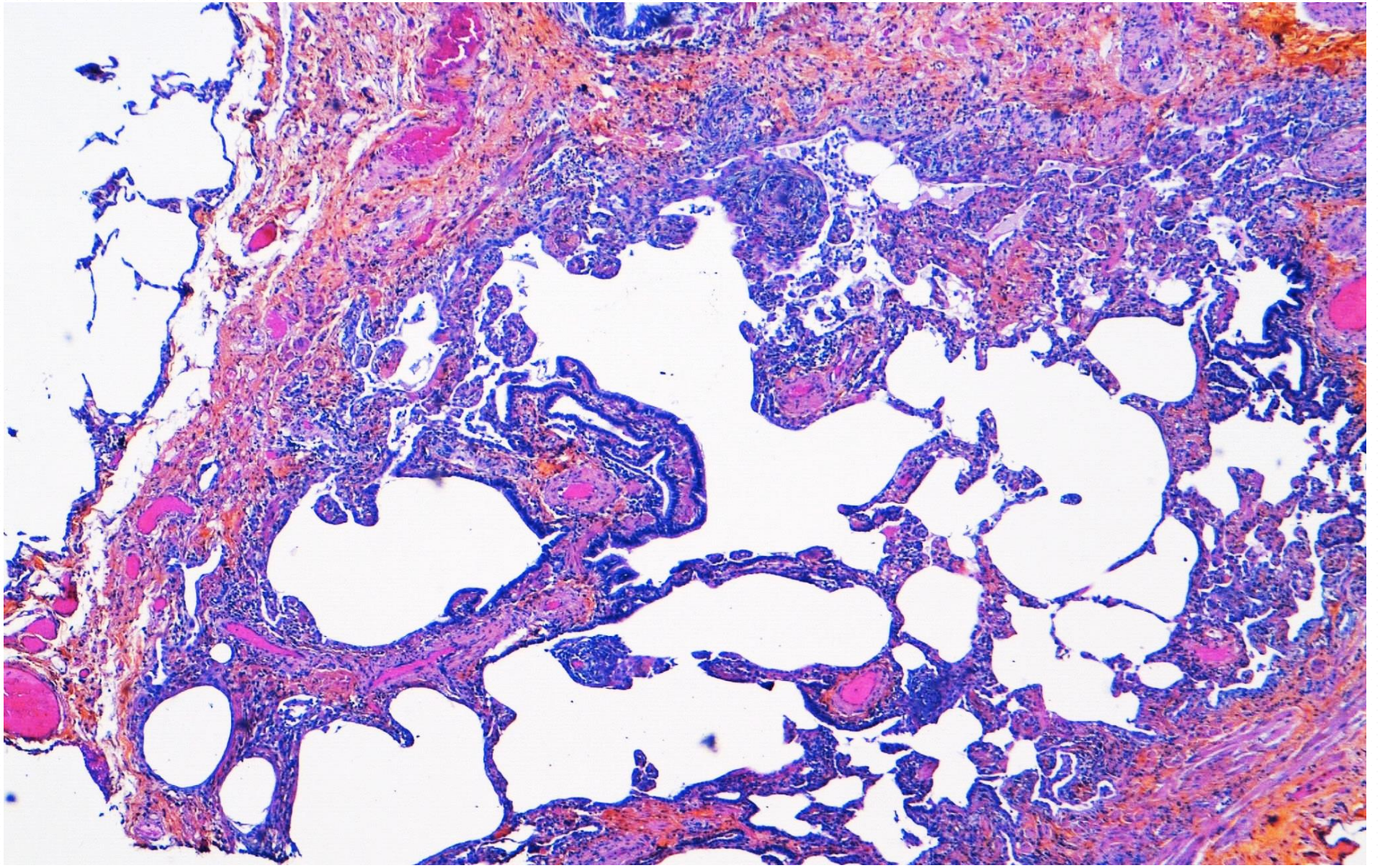


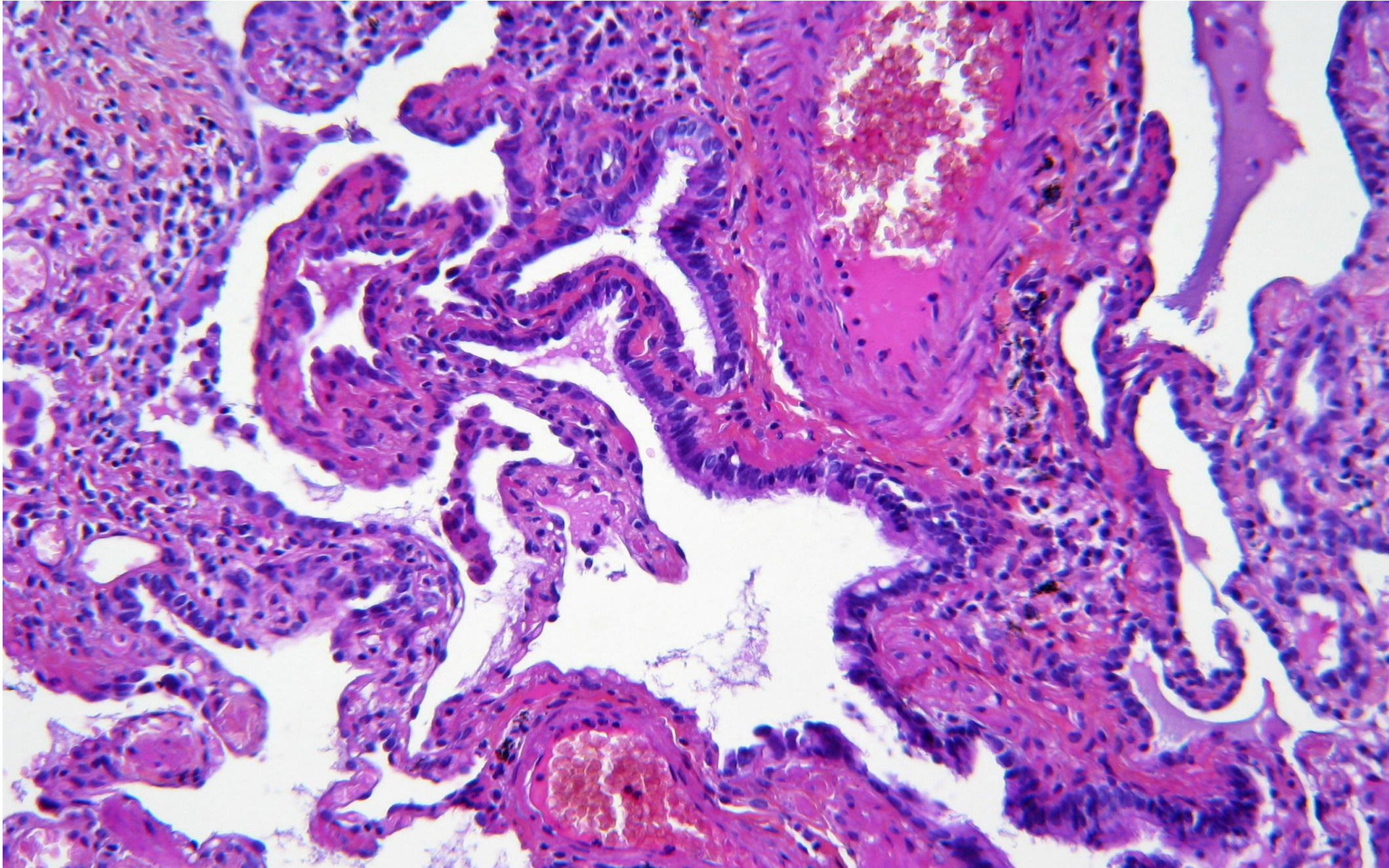


Fibrose jeune: foyer fibroblastique

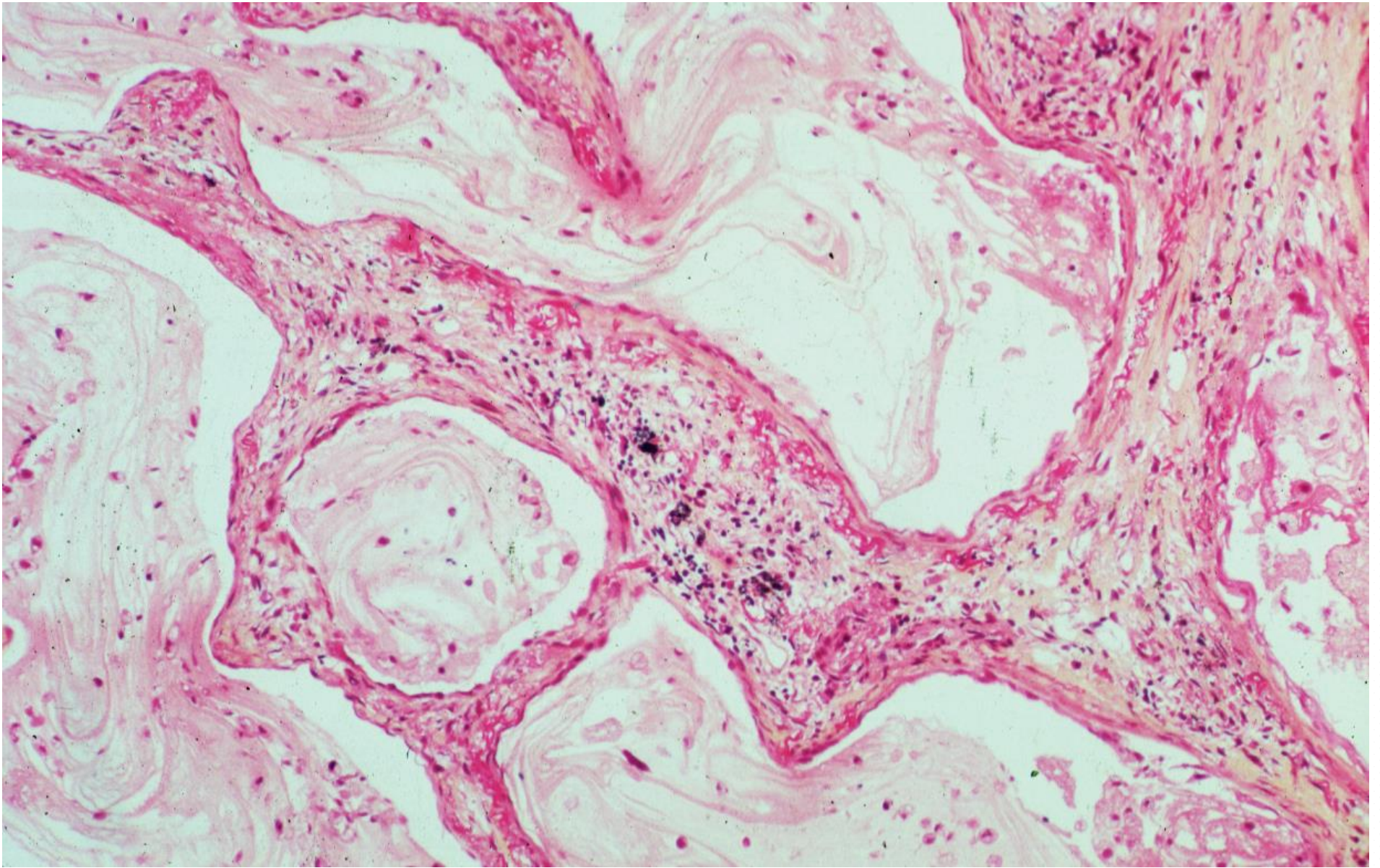
Remodelage de l'architecture pulmonaire

- Kystes en rayons de miel
 - Espaces aériens kystiques à parois fibreuses tapissées par un épithélium bronchiolaire et remplis de mucus et des cellules inflammatoires
-





Bronchiolisation des cavités aériennes kystisées: emphyseme

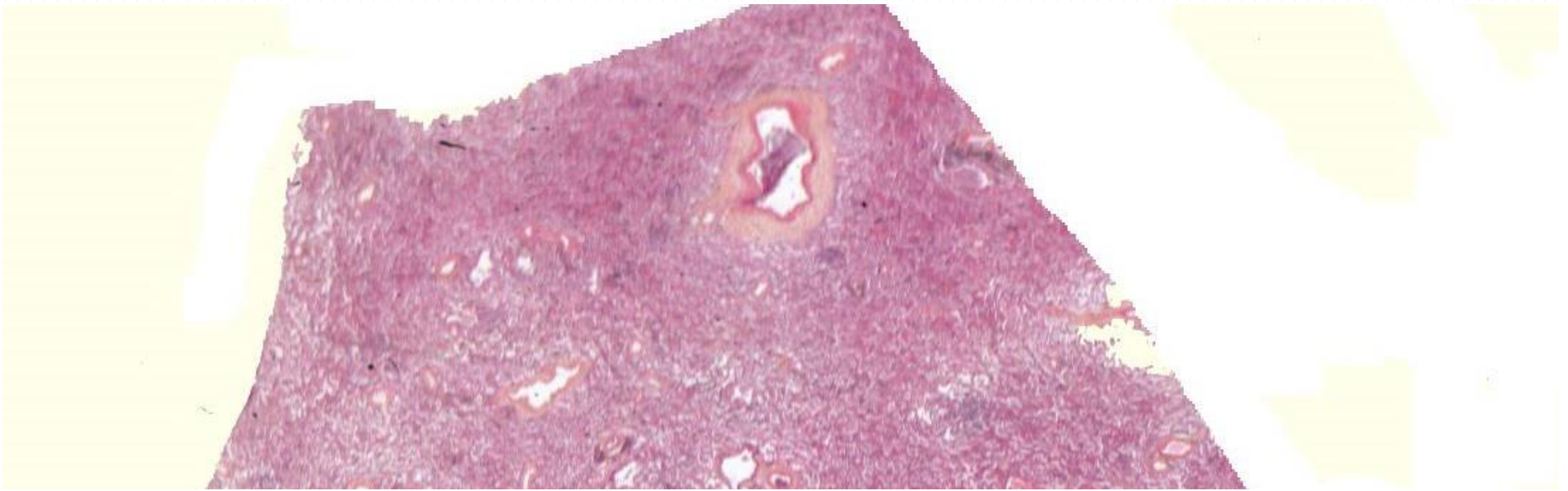


Rayons de miel

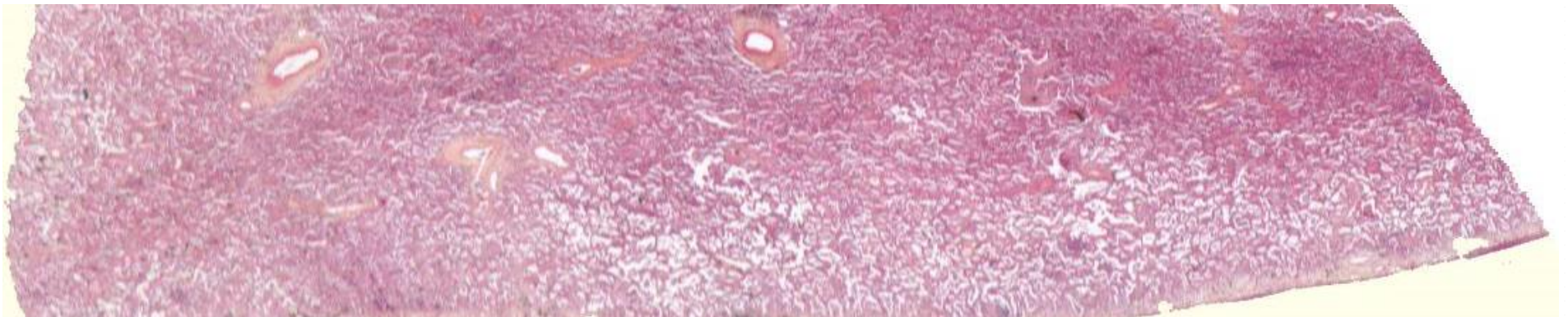


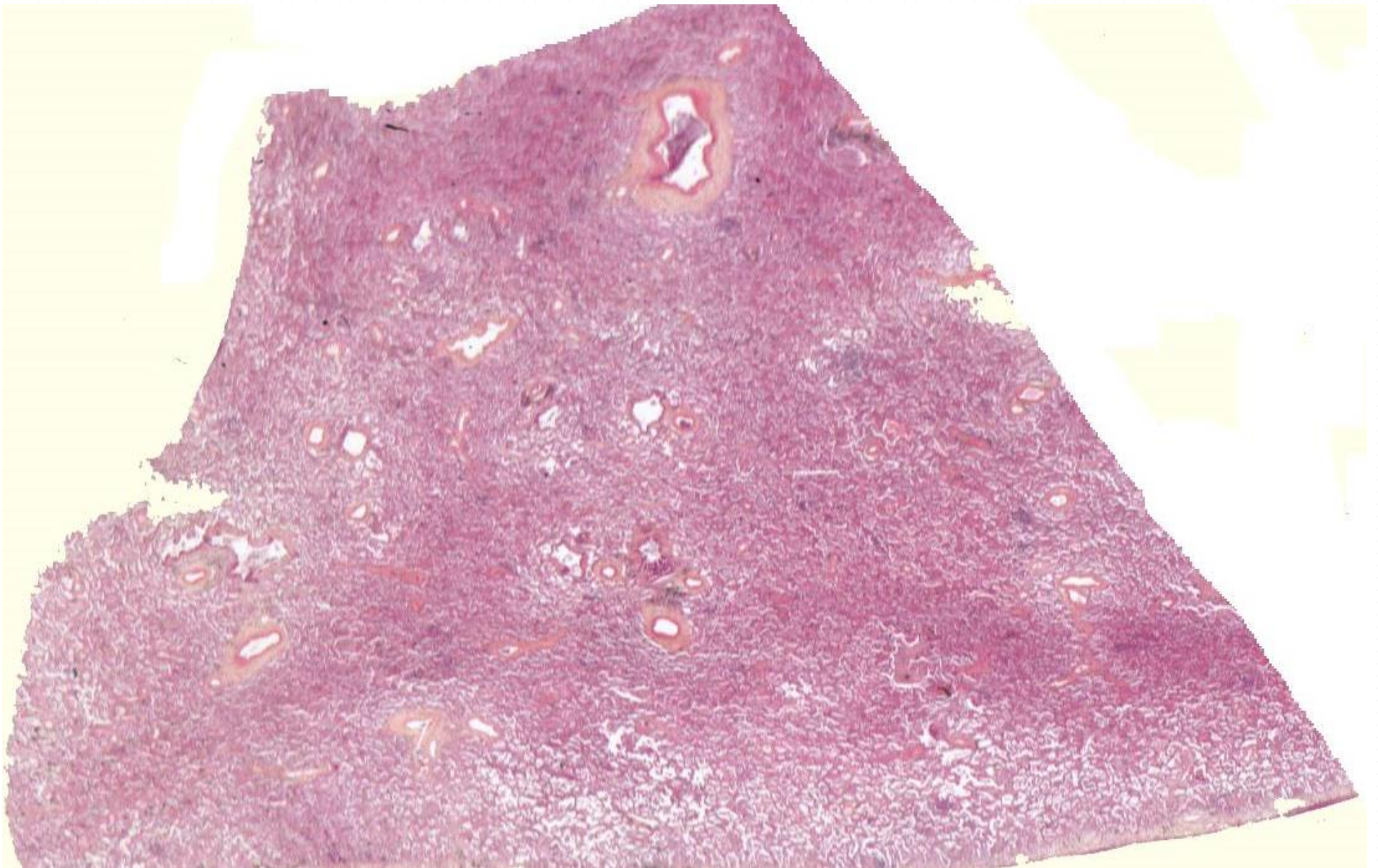
Diagnostic anatomo radio clinique

- ❑ Homme
 - ❑ 50-60 ans
 - ❑ Trouble restrictif
 - ❑ Images réticulonodulaires bilatérales au lobe inférieur; accentuation sous pleurale; rayons de miel
 - ❑ Mauvaise réponse à la corticothérapie
 - ❑ 50% des patients sont décédés à 3 ans
-

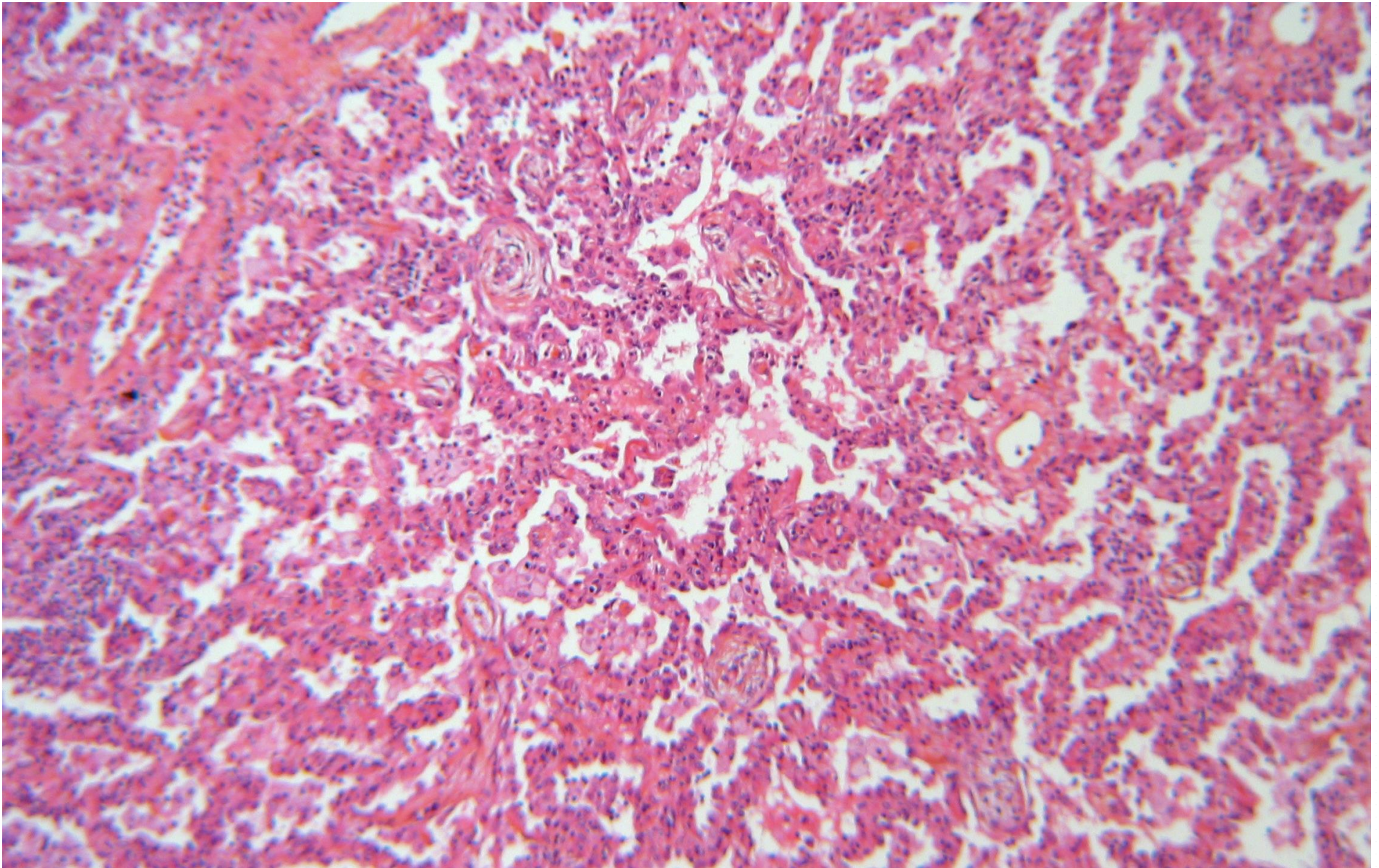


2. Pneumonie interstitielle non spécifique PINS - NSIP

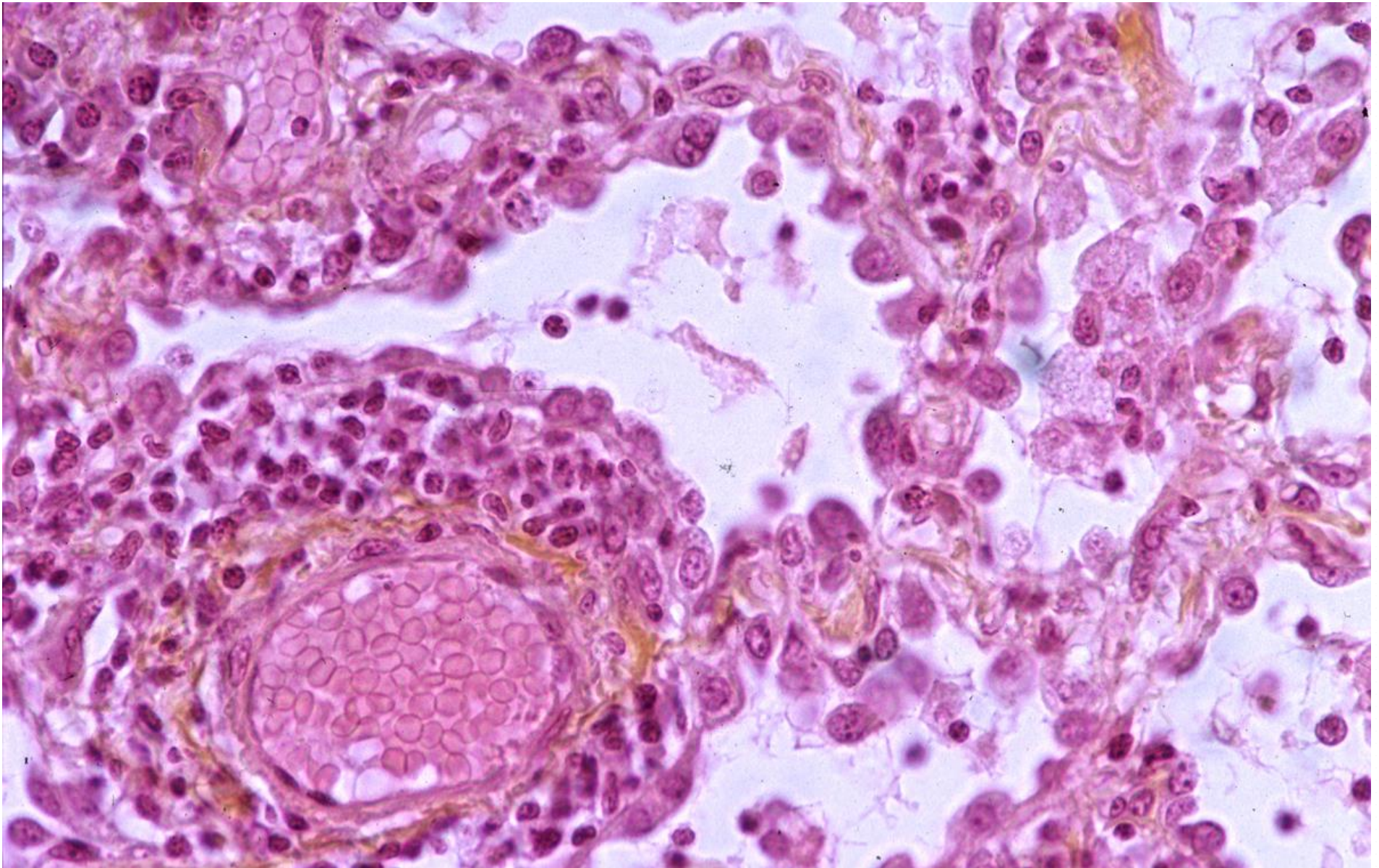




Atteinte diffuse



Topographie: cloisons alvéolaires



Infiltrat mononucléé et tissu fibromyxoïde

PINS

□ Type 1: cellulaire

- infiltrat septal de cellules mononuclées avec de rares foyers de tissu fibro-myxoïde

□ Type 2: mixte

- quantité augmentée de collagène lâche avec un infiltrat modéré

□ Type 3: fibreuse

- quantité augmentée de collagène septal dense éosinophile avec un infiltrat modéré
-

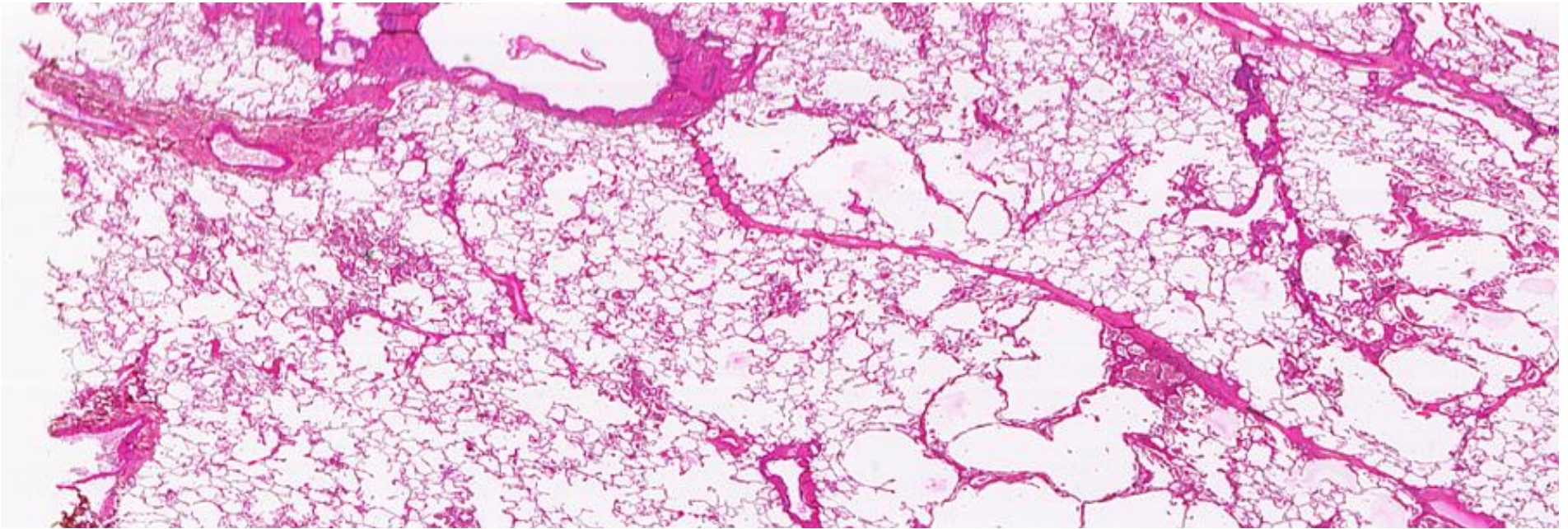
Diagnostic anatomo radio clinique

- 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)
-

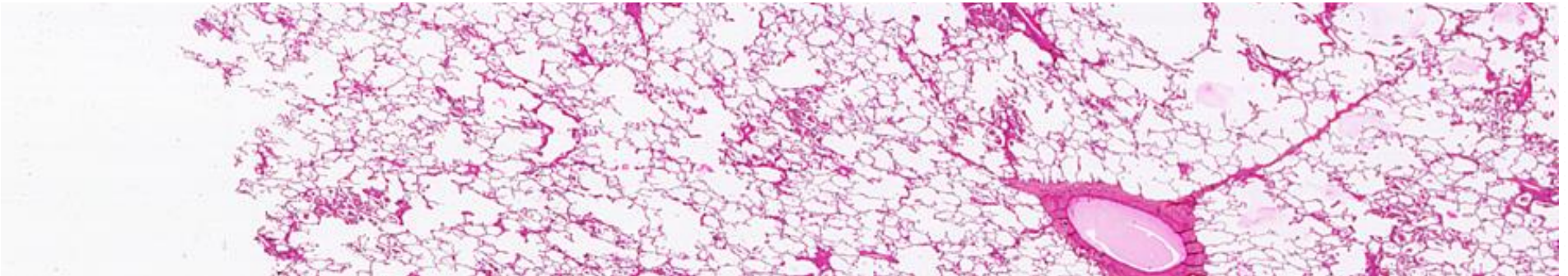
PII en relation avec le tabagisme

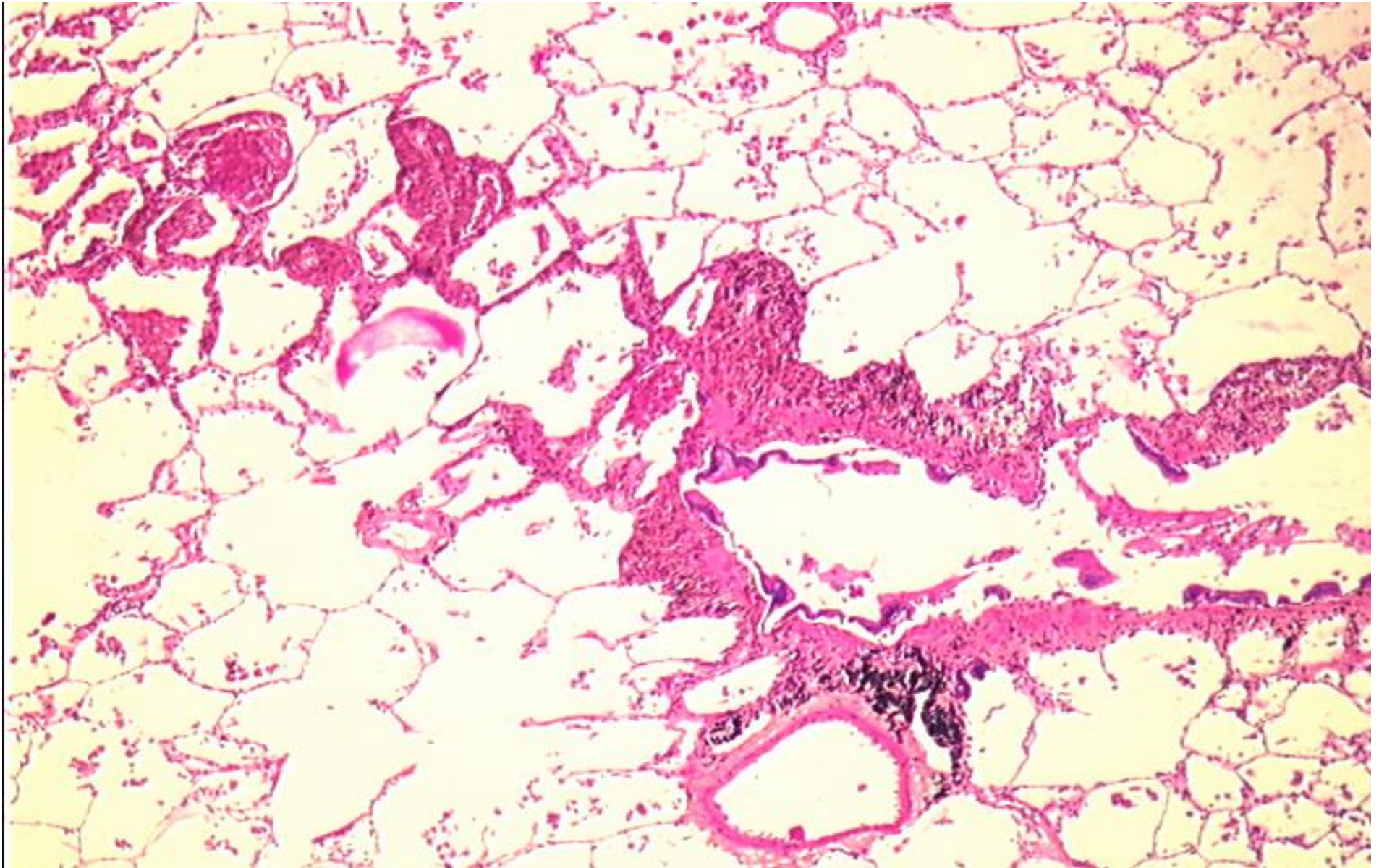
3. Bronchiolite respiratoire avec atteinte interstitielle RB-ILD

4. Pneumonie interstitielle desquamative
DIP

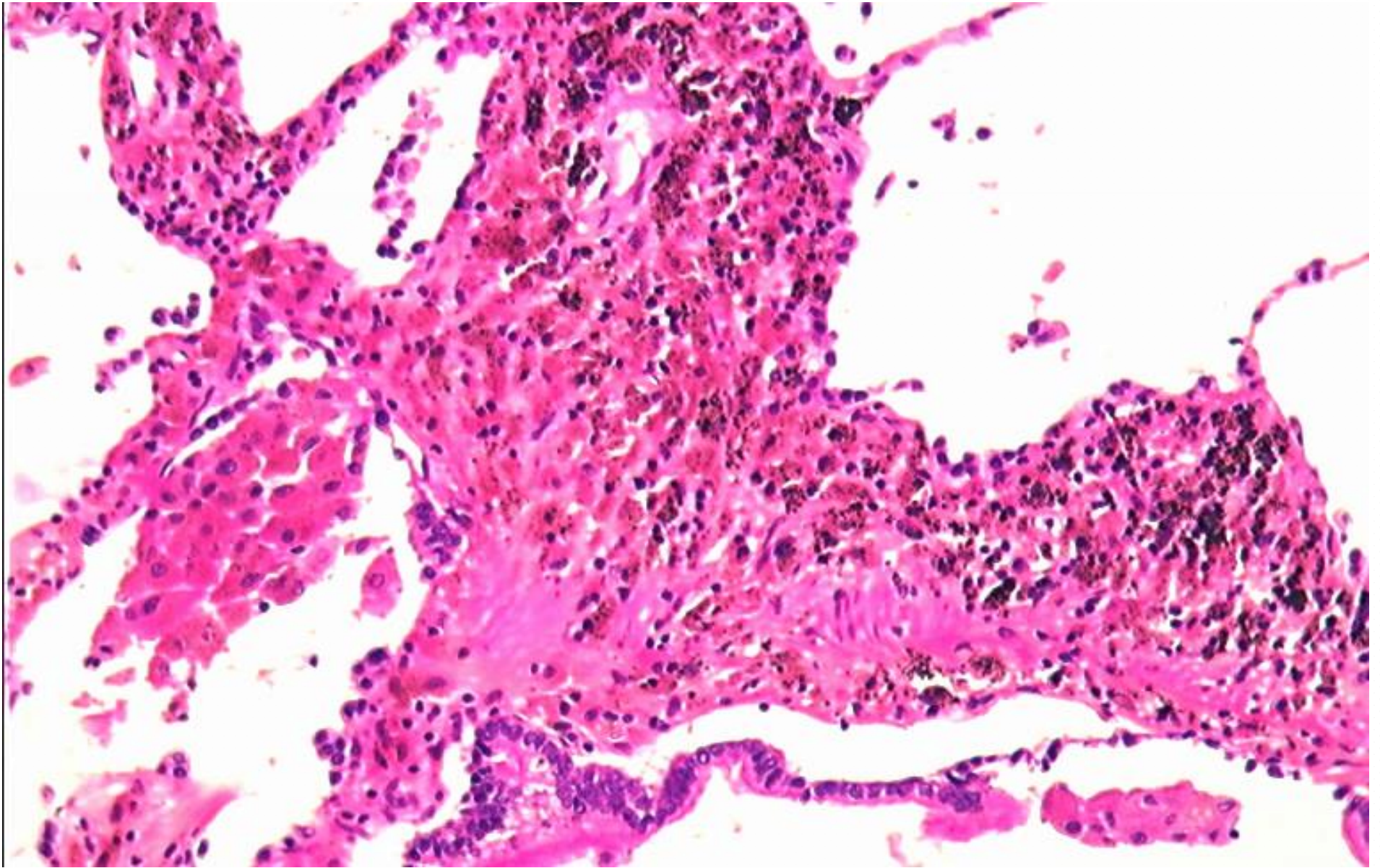


3. Bronchiolite respiratoire avec atteinte interstitielle

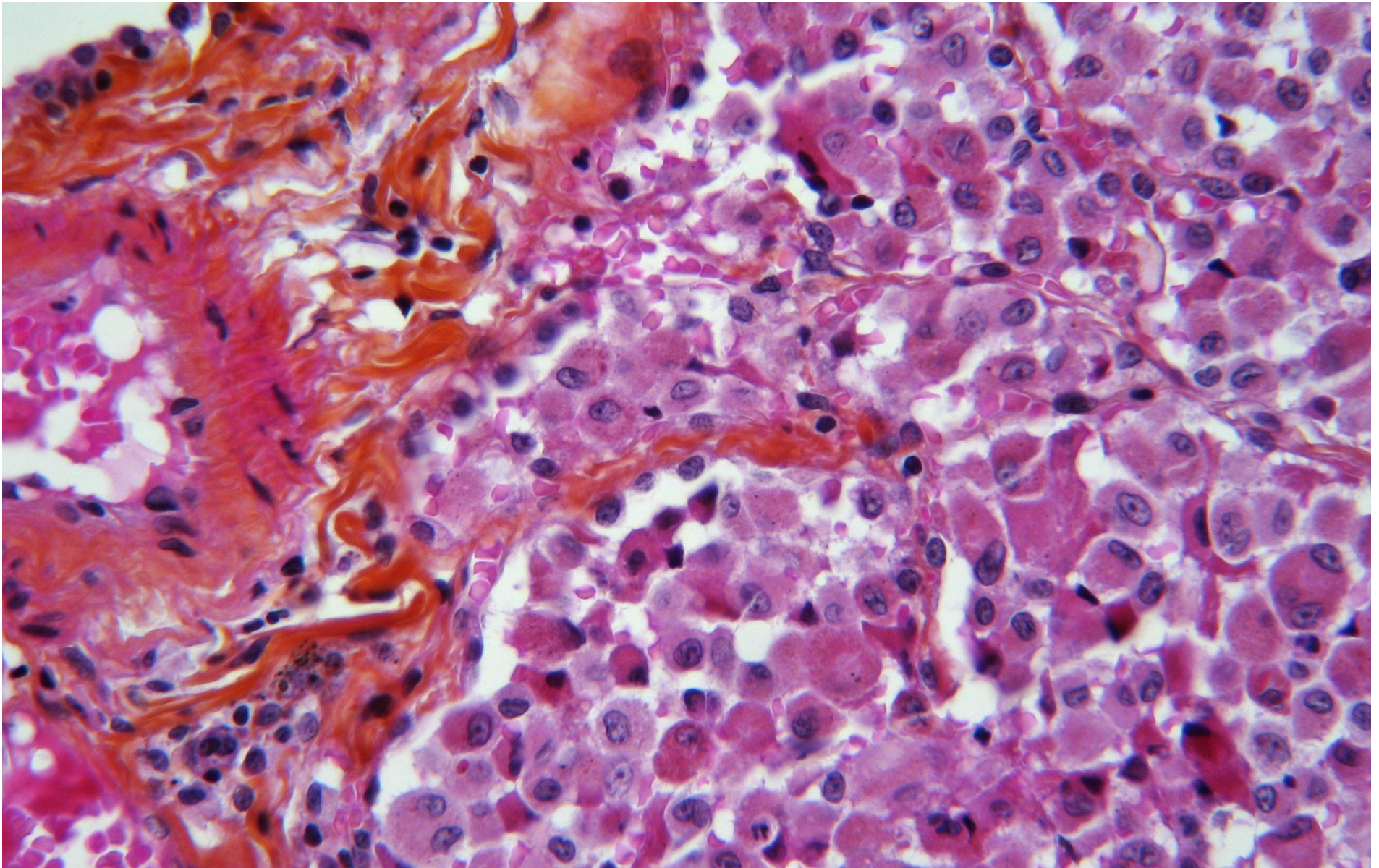




Topographie bronchiolocentrique. Distribution disséminée



Infiltrat mononucléé péribronchiolaire et septal discret



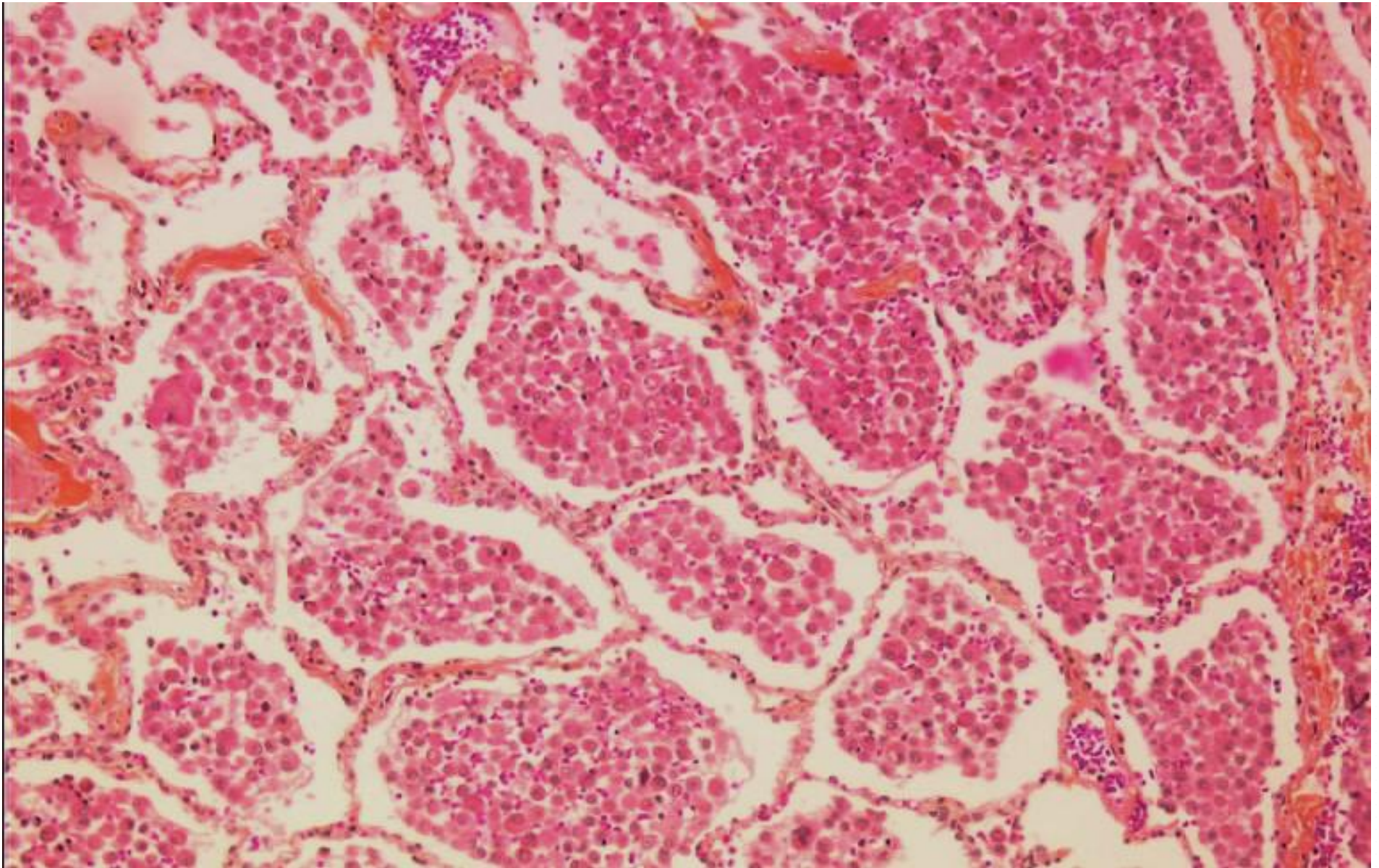
Accumulation dans les alvéoles centrolobulaires de macrophages finement pigmentés

Diagnostic anatomo radio clinique

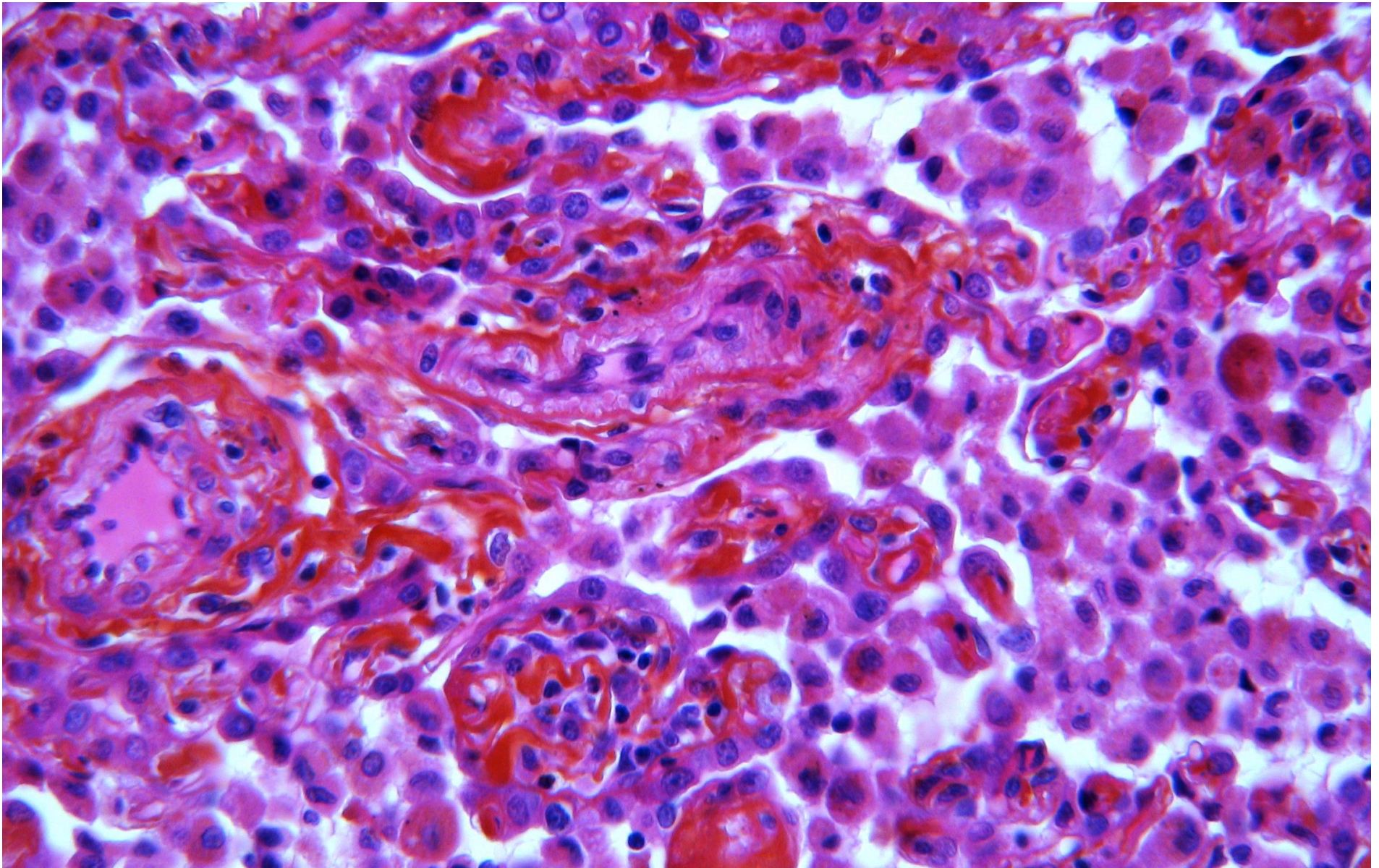
- ❑ Homme=femme
 - ❑ 30-40 ans
 - ❑ Trouble ventilatoire de type mixte
 - ❑ Tabagisme (35 paquets année)
 - ❑ Infiltrats bilatéraux réticulonodulaires; infiltrats alvéolaires en verre dépoli focaux
 - ❑ Bonne réponse à la corticothérapie
 - ❑ Survie: 100% à 5 ans
-



4. Pneumonie interstitielle desquamative
DIP



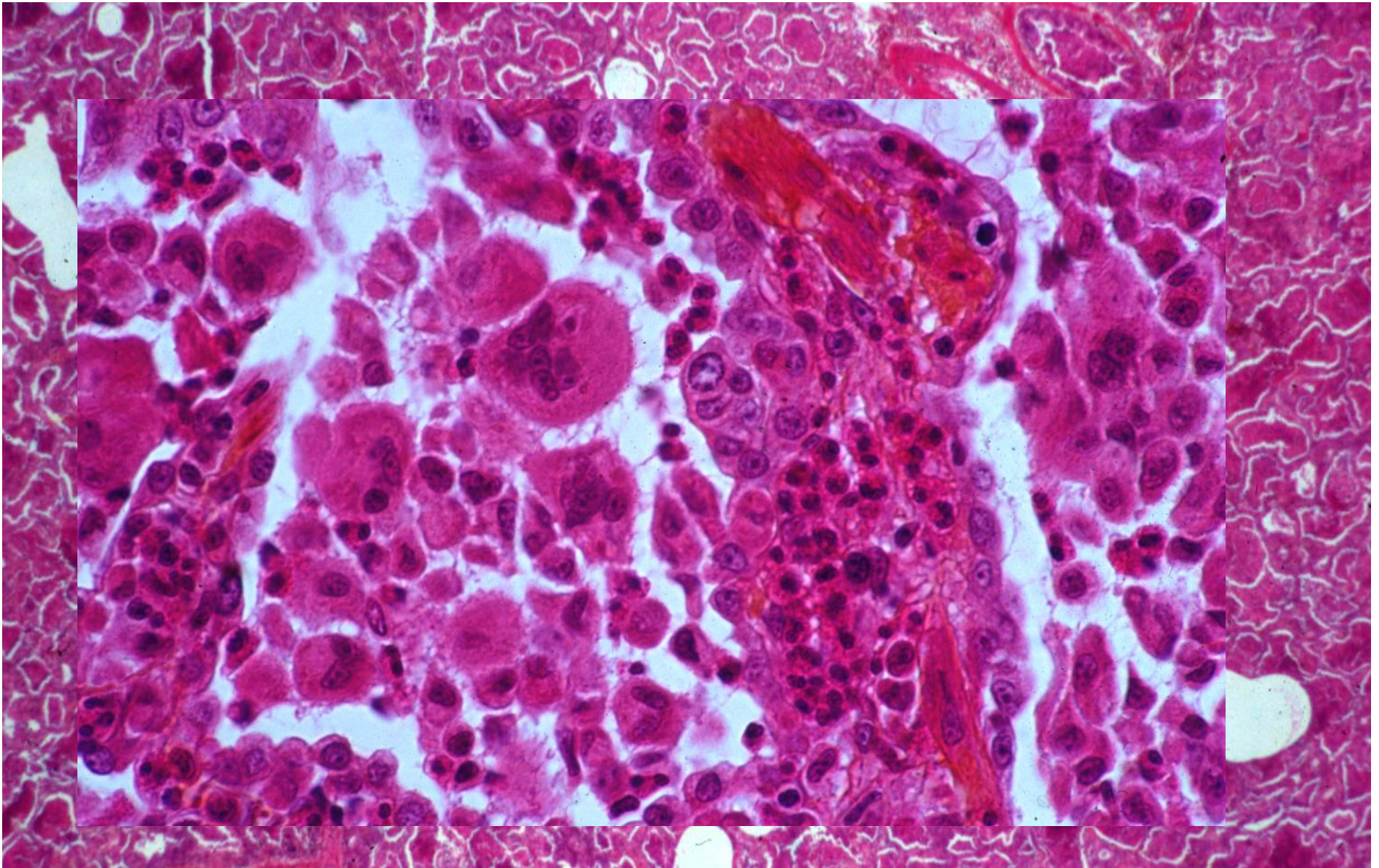
Atteinte parenchymateuse diffuse et uniforme



Accumulation diffuse et uniforme alvéolaire de macrophages pigmentés

Diagnostic anatomo radio clinique

- ❑ 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
-



GIP: pneumonie interstitielle à cellules géantes

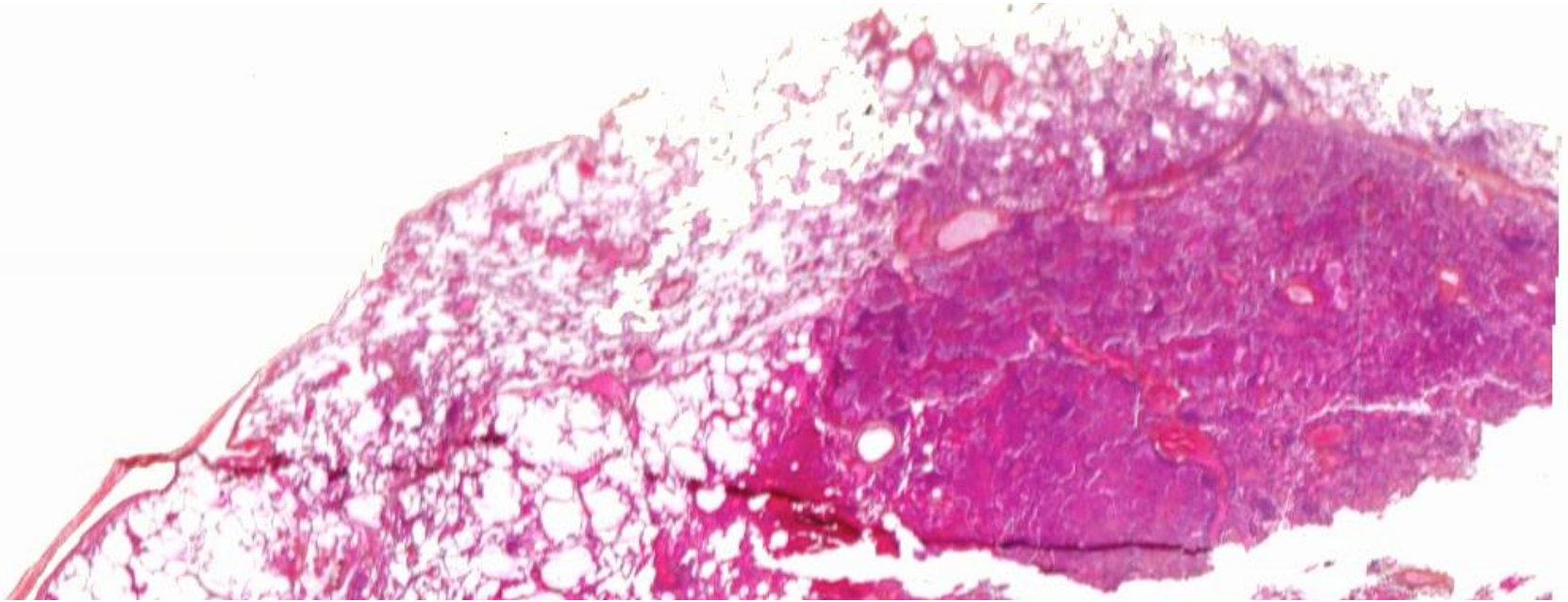
PII aiguës et subaiguës

5. Pneumonie organisée cryptogénique

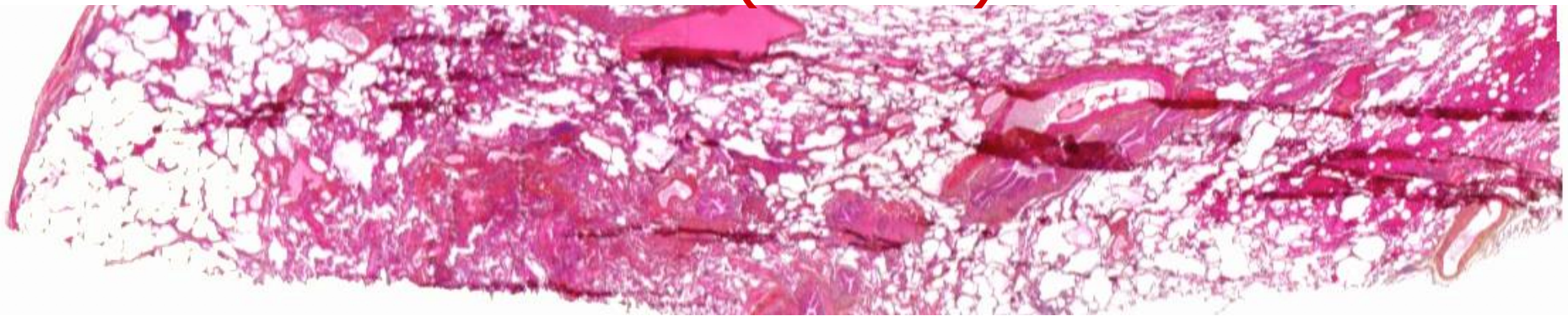
- COP/POC

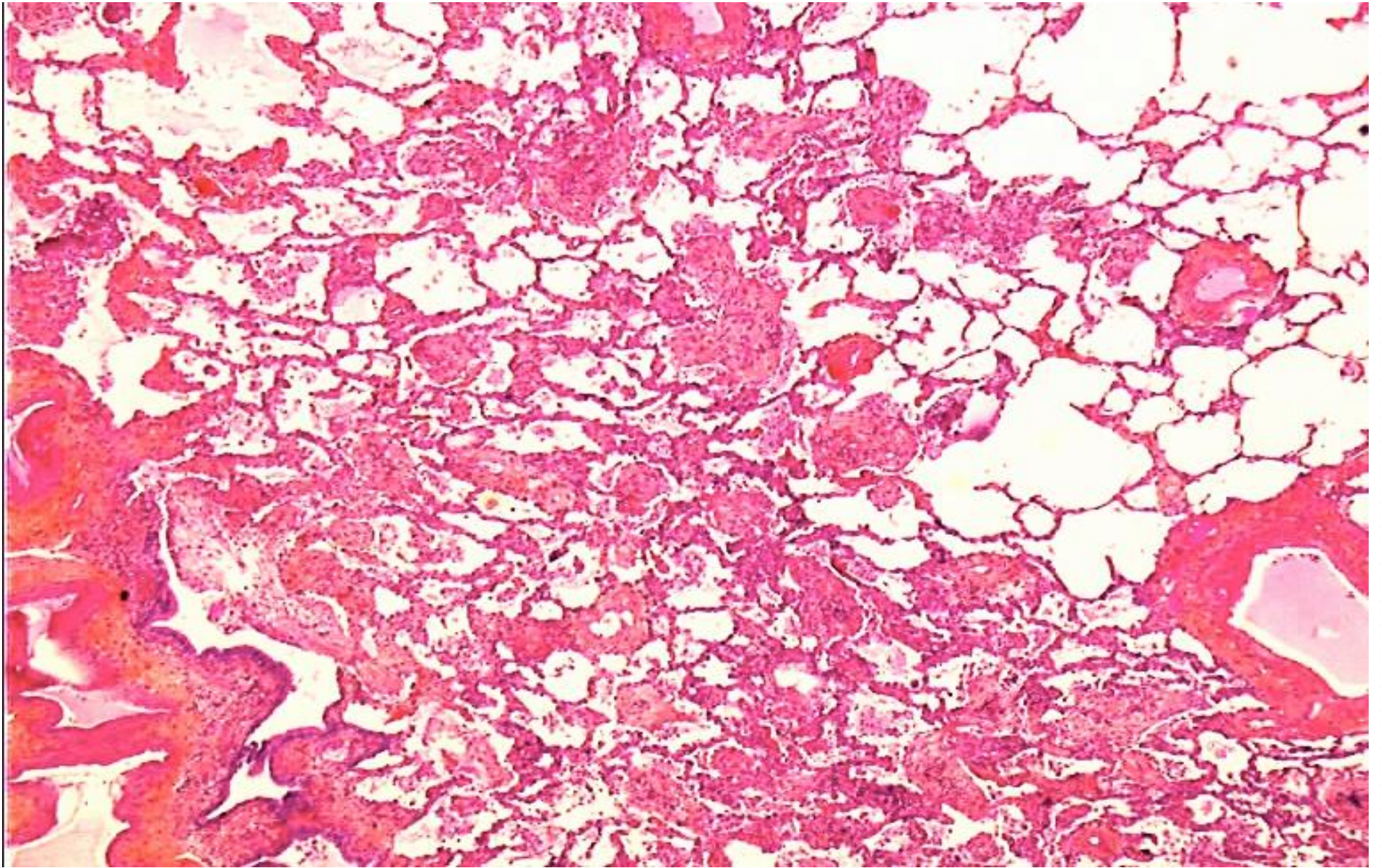
6. Dommages alvéolaires diffus

- DAD
-

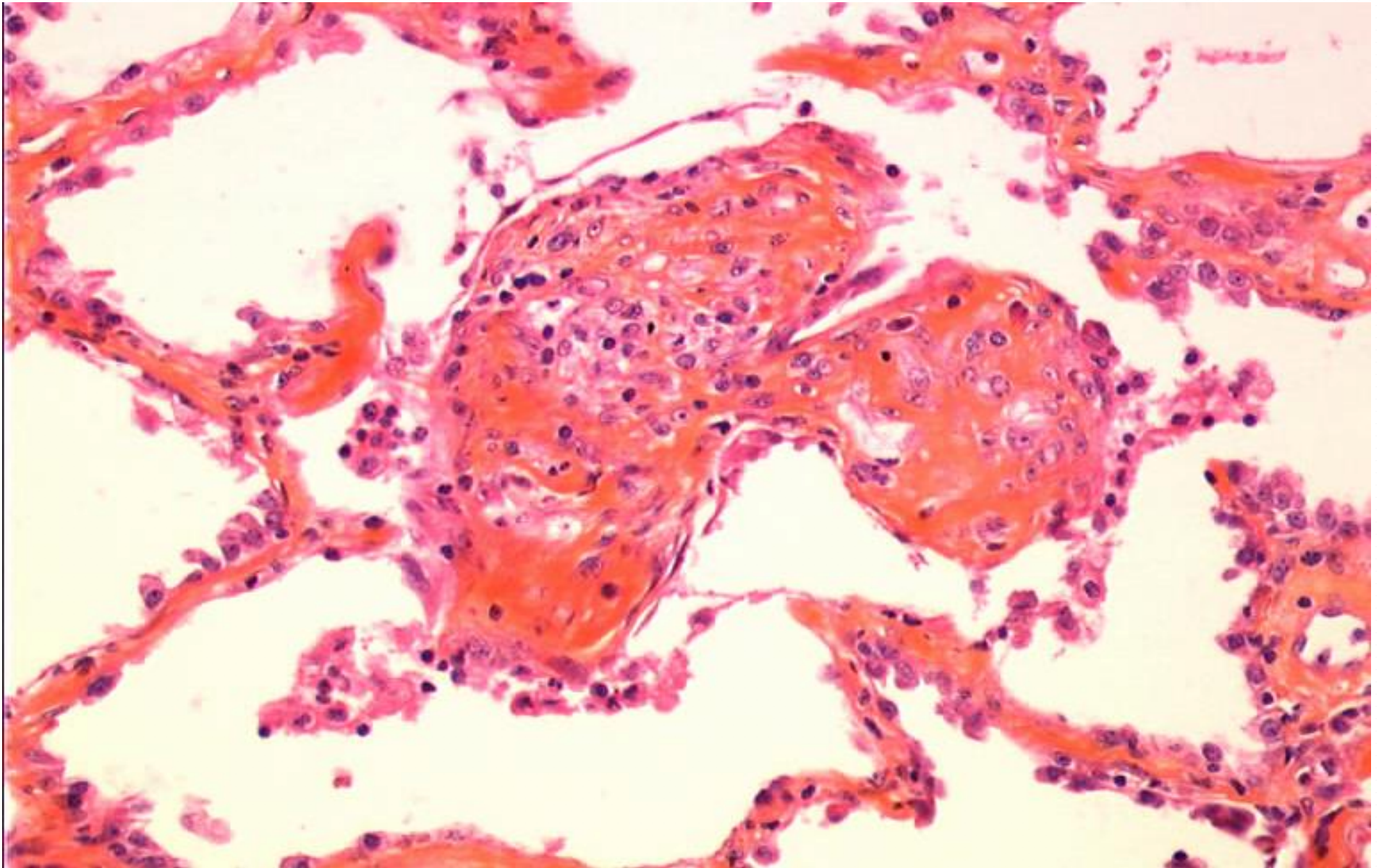


5. Pneumopathie organisée cryptogénique COP (BOOP)



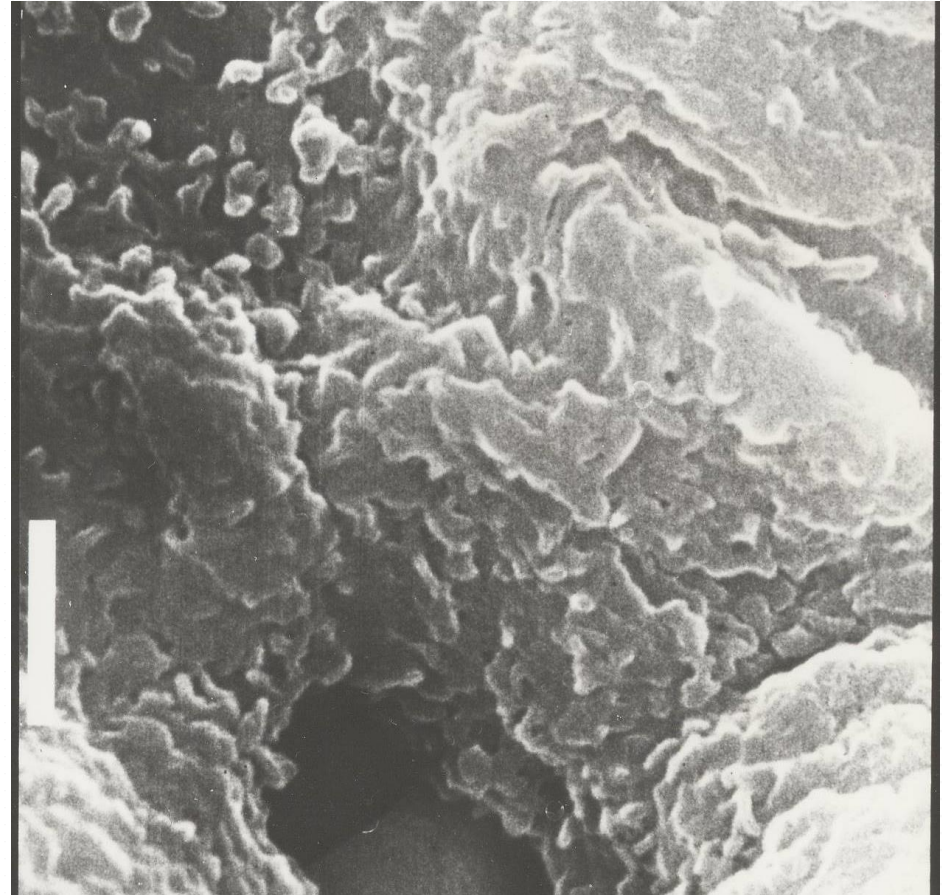
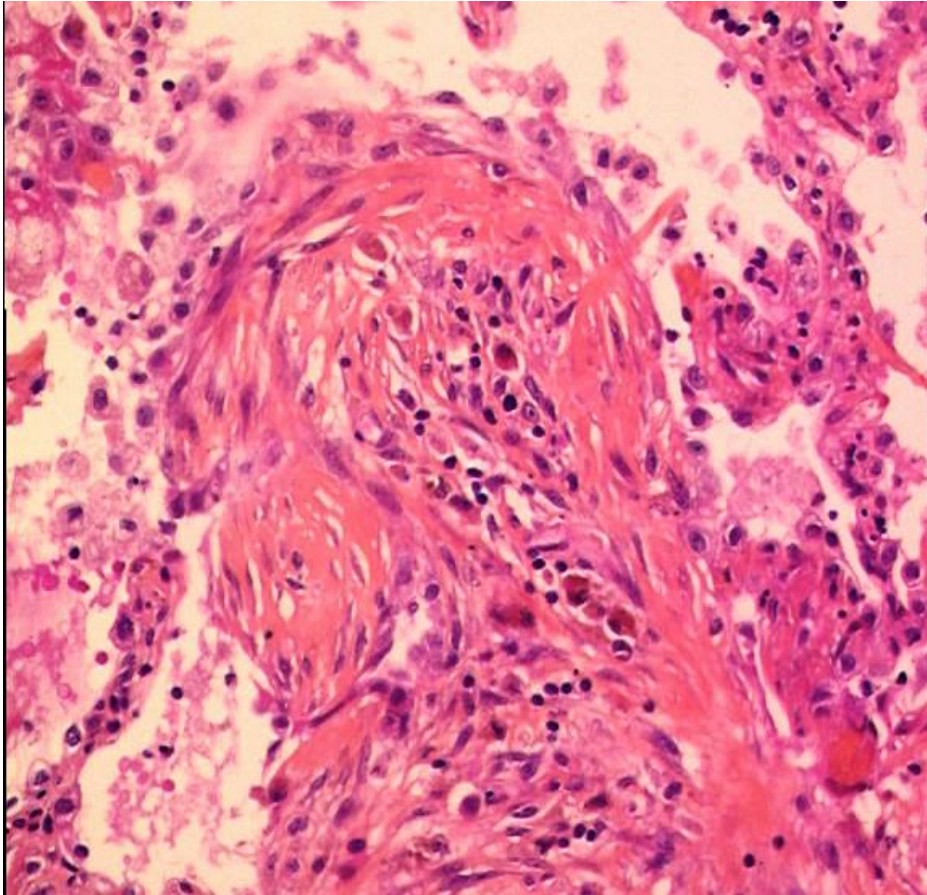


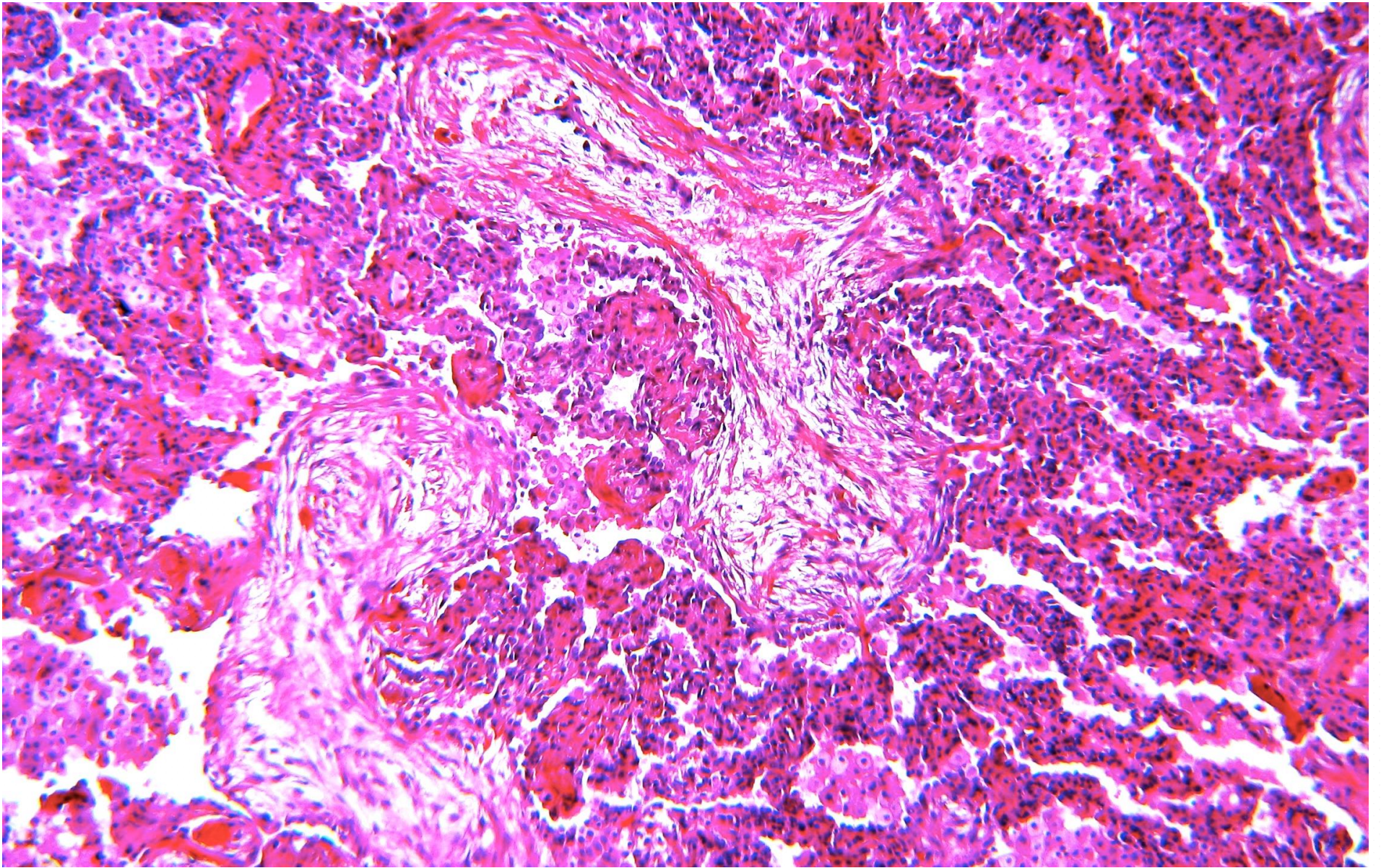
Topographie bronchiolocentrique. Distribution disséminée

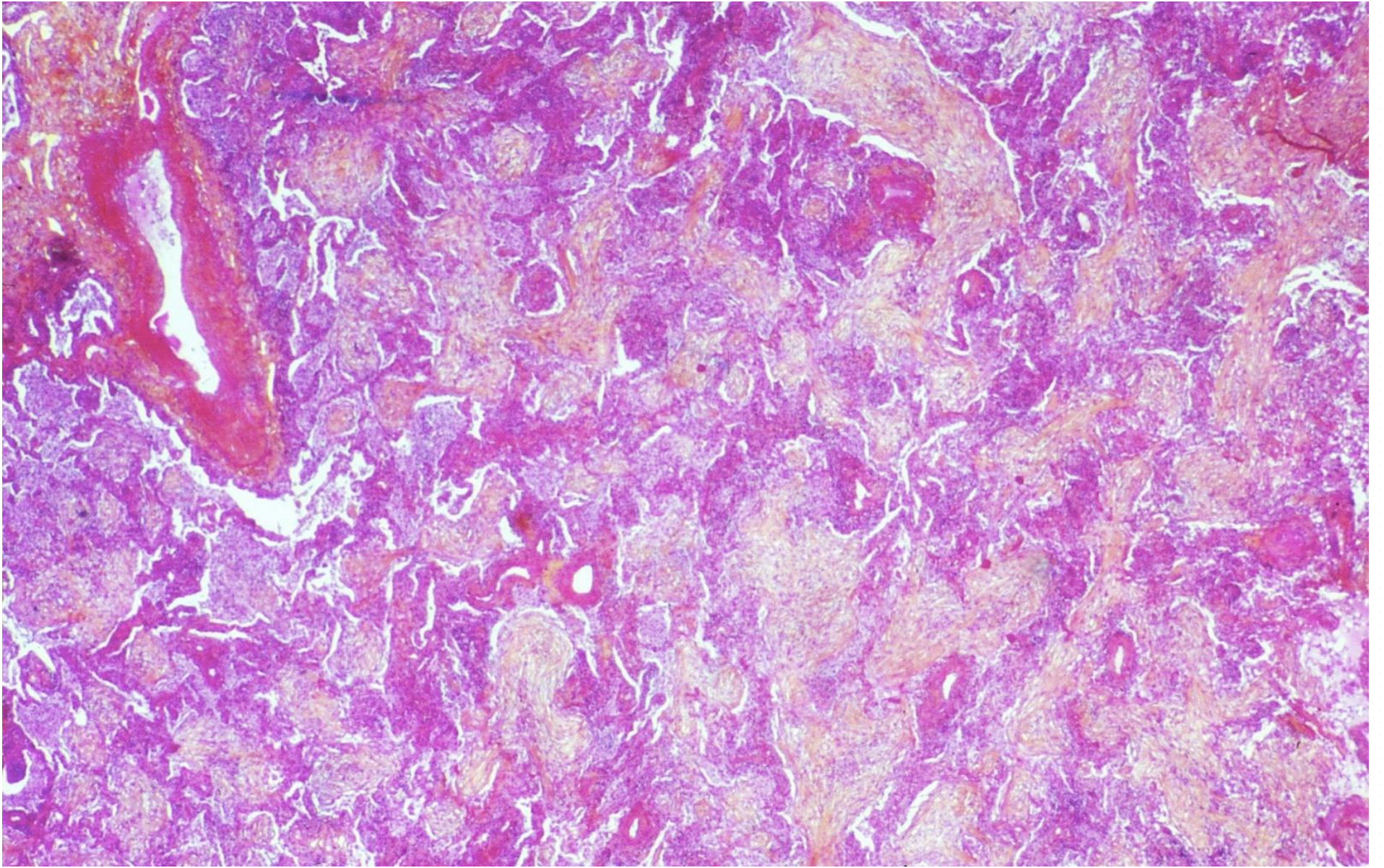


Fibrose organisée intra-luminale dans les espaces aériens distaux (bronchioles **BO**; canaux alvéolaires; alvéoles **CO**)

Pore de Kohn





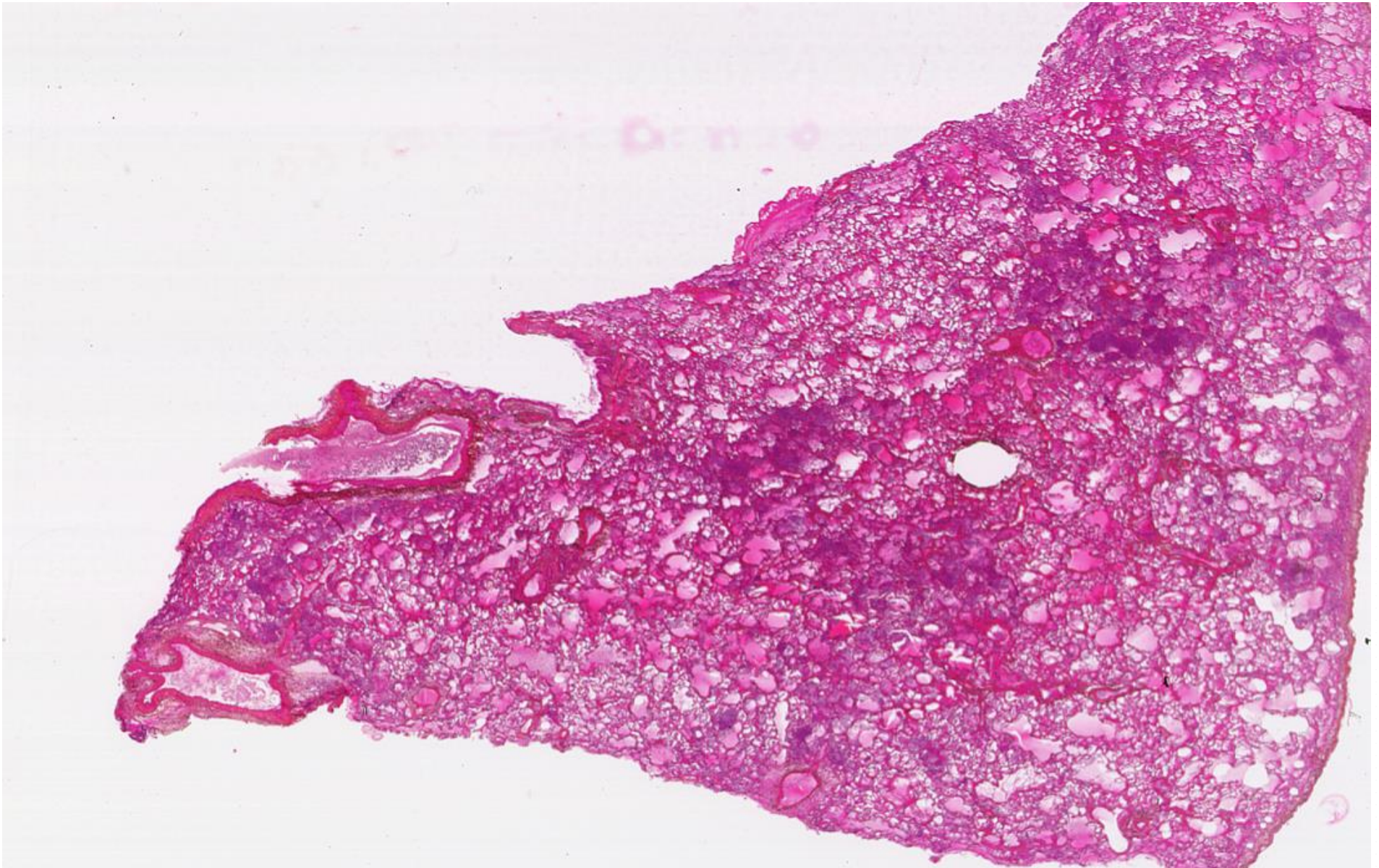


Diagnostic anatomo radio clinique

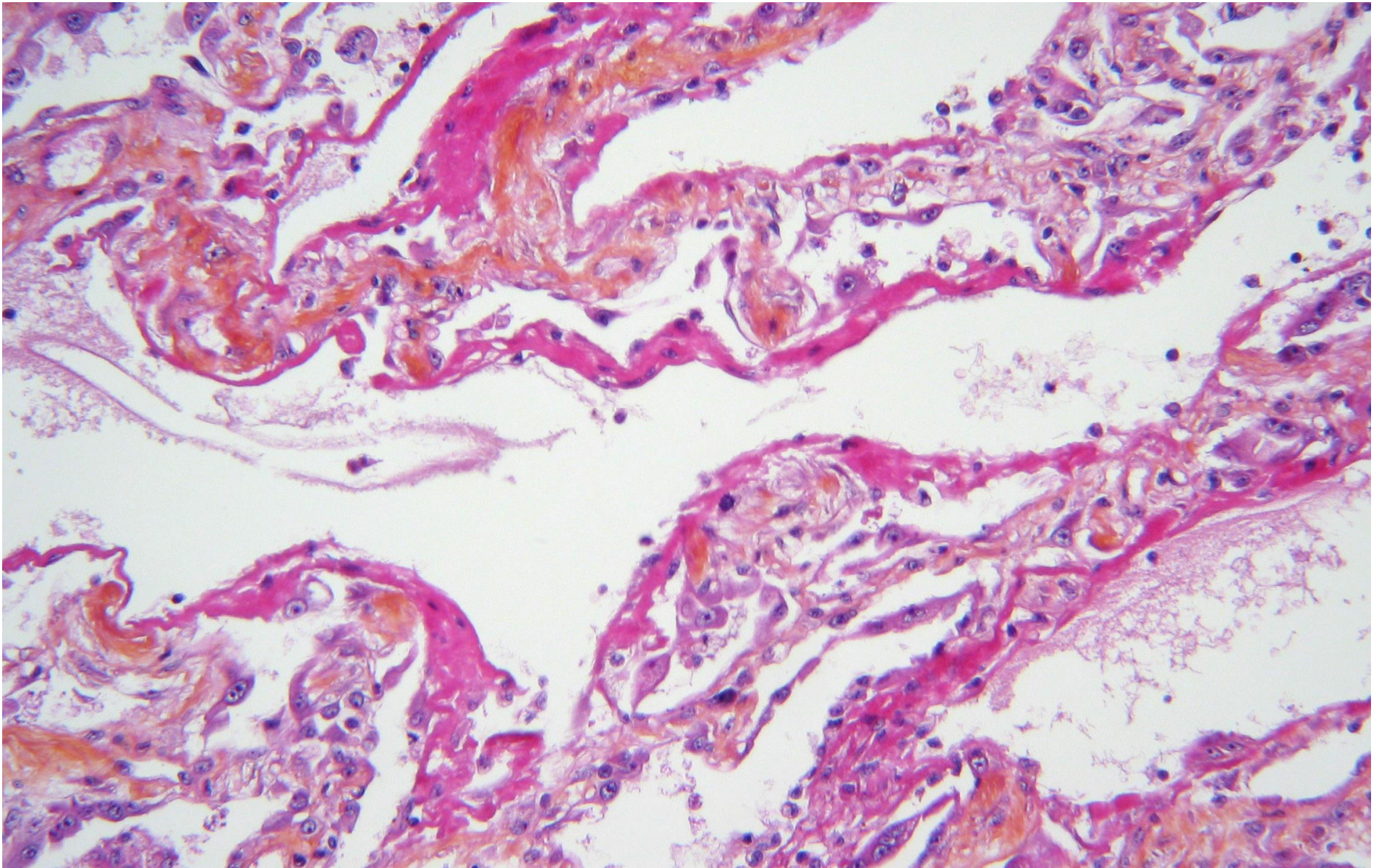
- Homme=femme
 - Clinique: subaigue
 - toux, dyspnée, fièvre, amaigrissement, VS augmentée
 - Infiltrats alvéolaires uni ou parfois bilatéraux, disséminés, en verre dépoli, labiles, variables
 - TVO/TVR
 - Bonne réponse à la corticothérapie mais rebond possible
 - Survie: 85% à 5 ans
-

A low-magnification histological section of lung tissue stained with hematoxylin and eosin (H&E). The image shows a cross-section of lung parenchyma with significant architectural disruption. There is a prominent thickening of the alveolar septa, which is characteristic of diffuse alveolar damage (DAD). The alveolar spaces are largely filled with dense, eosinophilic (pink) material, likely representing hyaline membranes or proteinaceous exudate. The overall appearance is one of severe lung injury. A white rectangular box is superimposed over the center of the image, containing the text '6. Dommage alvéolaire diffus DAD' in red font.

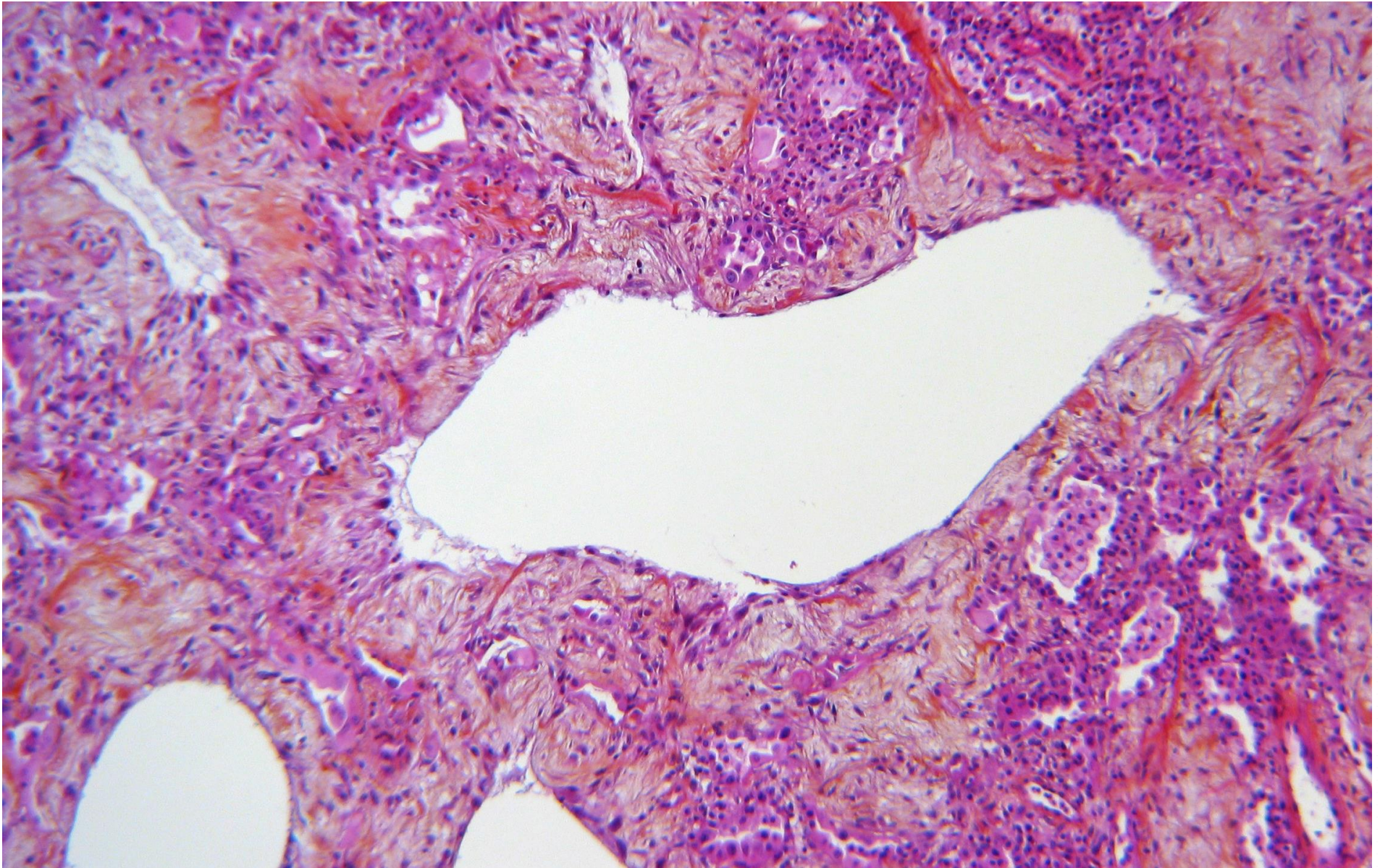
6. Dommage alvéolaire diffus DAD



Topographie alvéolaire . Atteinte diffuse



Stade 1 : membranes hyalines



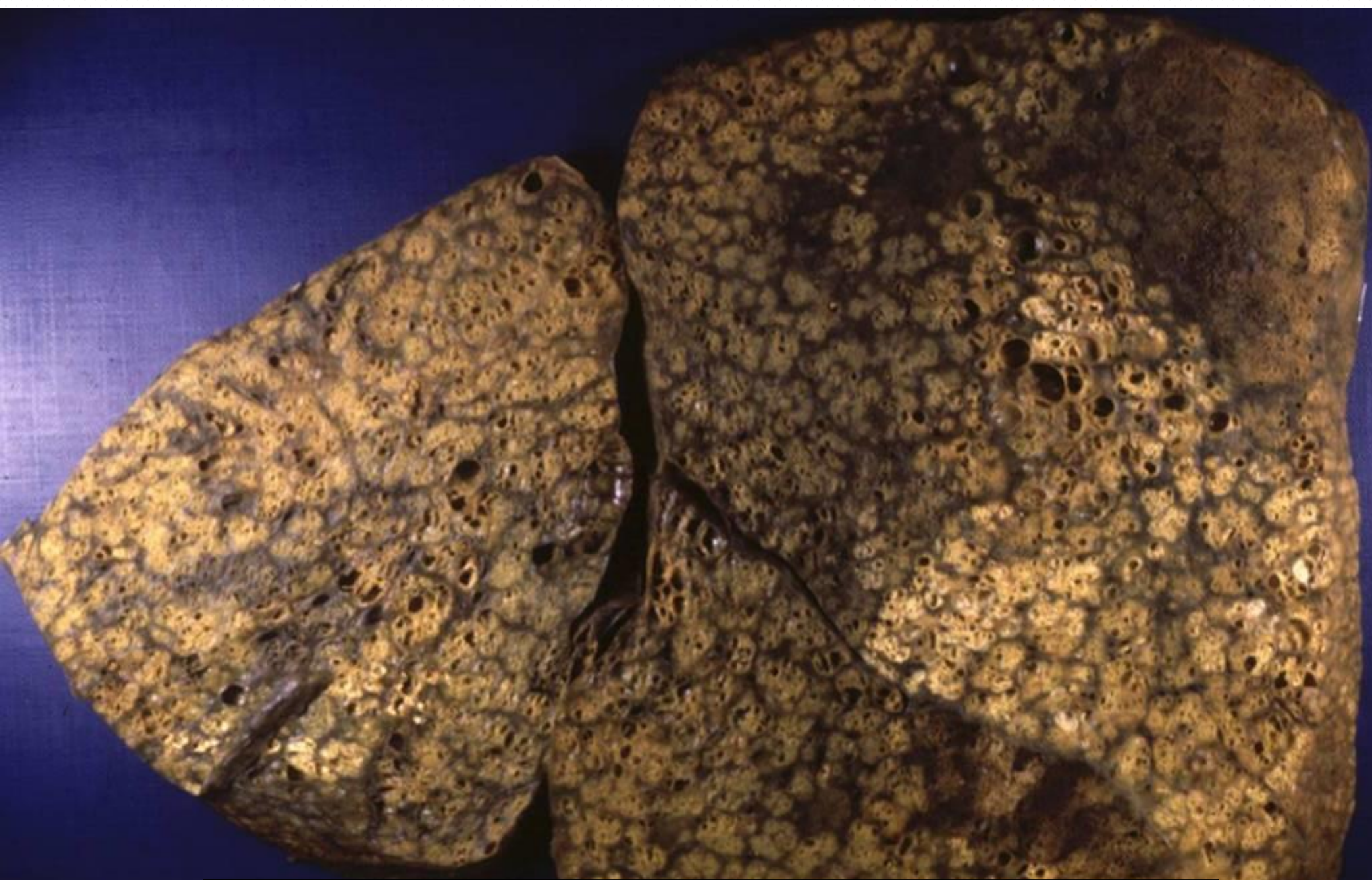
Stade 2 Fibrose organisée diffuse dans les cloisons alvéolaires

DAD/AIP

- DAD:
 - Syndrome de détresse respiratoire de l'adulte SDRA
 - Début à la suite d'un événement précis
 - Poumon de choc, membranes hyalines de l'adulte, poumon de machine
 - AIP: DAD mais sans accident clinique initial précis
 - Fibrose organisée active
 - Reliquats de membrane hyaline
 - Hyperplasie pneumocytaire
 - Thrombi artériolaires
 - Décès à l'arrêt de la réanimation médicale
-

9. PII de type histologique inclassable

Chevauchement d'aspects morphologiques
différents



Pneumopathie interstitielle commune: « cirrhose » pulmonaire

PIC certaine

1. **Fibrose** marquée avec distorsion « révision » architecturale, +ou- **kystes en rayons de miel** de distribution **sous-pleurale ou para-septale** prédominante
 2. Atteinte plurifocale « **disséminée** » du parenchyme par la fibrose
 3. **Foyers fibroblastiques**
-

PIC probable

1. **Fibrose** marquée avec distorsion « révision » architecturale, +ou- **kystes en rayons de miel** de distribution **sous-pleurale ou para-septale** prédominante
 2. **Soit** atteinte plurifocale « disséminée » du parenchyme par la fibrose
Soit foyers fibroblastiques
-

PIC possible

1. **Fibrose** parenchymateuse plurifocale
« disséminée » ou diffuse, avec ou sans
inflammation interstitielle
 2. Absence d'autre critère de PIC
 1. Kystes en rayons de miel
 2. Foyer fibroblastique
-

Critères histopathologiques contre le tableau de PIC

- ❑ Membranes hyalines (DAD)
 - ❑ Bourgeons fibroinflammatoires alvéolaires (PO)
 - ❑ Granulomes (AAE)
 - ❑ Infiltration interstitielle marquée à distance du rayon de miel (PIL)
 - ❑ Anomalies prédominantes centrées sur les voies aériennes
 - ❑ Autres signes suggérant un autre diagnostic
-

Guide du pathologiste

1. Répartition des lésions?

Disséminée/ diffuse

2. Type de lésion prédominante?

Fibrose / inflammation cellulaire

1. PIDI de cause inconnue

2. PID de cause inconnue mais avec un contexte défini

1. Connectivites
2. Granulomatoses
3. Vascularites
4. autres

3. PID de cause connue

1. Antigène organique
 2. Agent minéral
 3. Médicament
 4. Néoplasie
 5. Infection chronique
-

