

Classification ATS/ERS (des pneumonies interstitielles idiopathiques)

Pr. Pierre-Yves Brillet
(Hôpital Avicenne, Bobigny)



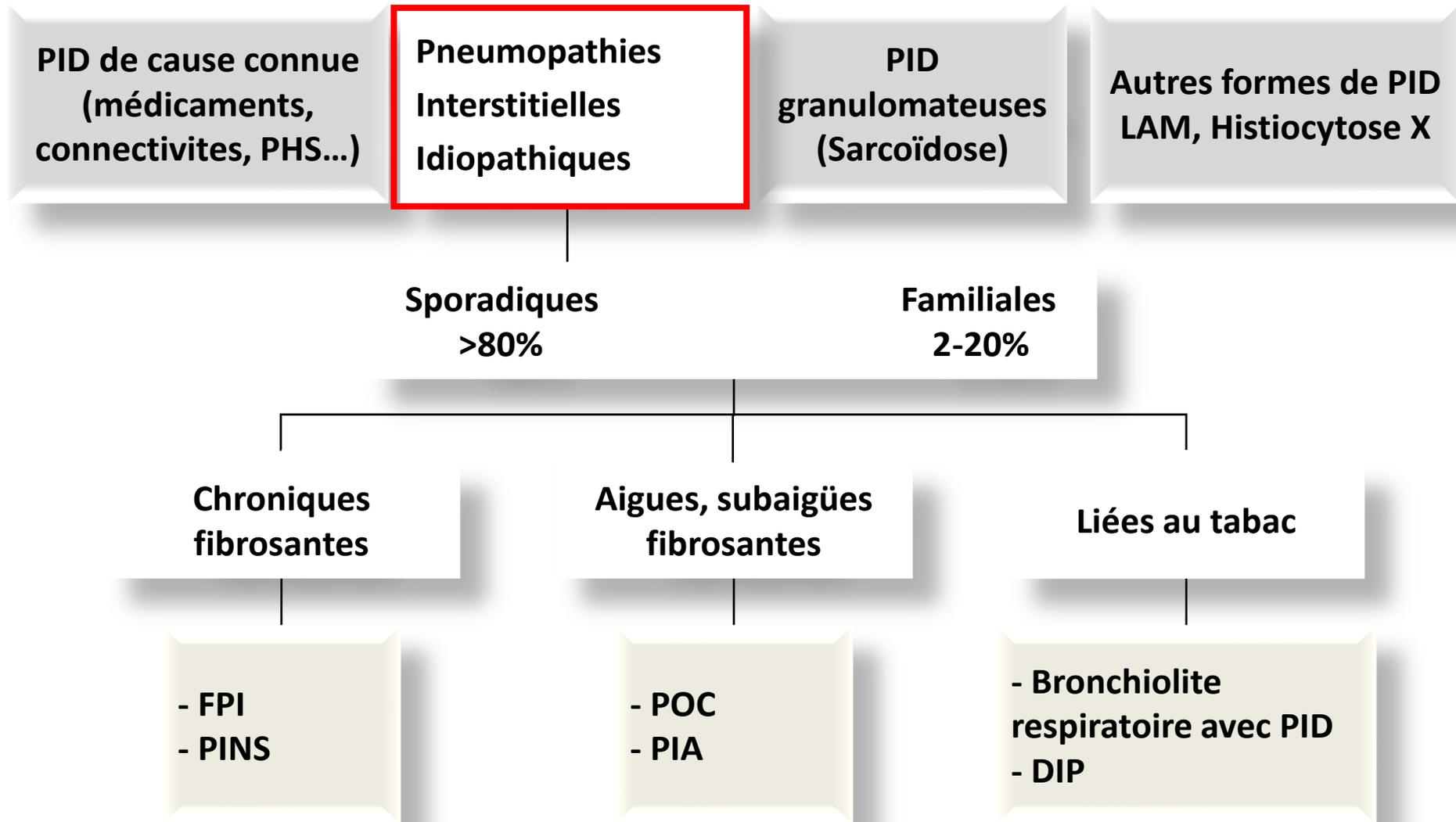
Pneumopathies interstitielles idiopathiques (PII)

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

Pneumopathies interstitielles idiopathiques (PII)

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

Nouvelle classification ATS/ERS des PID



PII: Nouveautés 2013

- Importance d'une approche multi-disciplinaire
 - Clinicien, radiologue, anatomopathologiste
- PINS entité à part entière
- Pas de BPC en cas de bronchiolite respiratoire liée au tabac
- Histoire naturelle mieux connue
 - Progression lente, exacerbation
- Nouvelles entités anatomopathologiques
 - fibroélastose, acute fibrinous and organizing pneumonia (AFOP), fibrose bronchiolocentrée
- PID inclassables
- Classification pronostique

Technique d'exploration

- Acquisition des images
 - Sans injection (sauf exacerbation)
 - Hélicoïdal 120kVp, 1 mAs.kg
 - +/- séquentiel (obèse, avant injection)
 - +/- séquentiel procubitus
- Présentation des données
 - Cdrom: Toutes les coupes millimétriques en fenêtre parenchymateuses+++
 - Centre expert (projet thérapeutique?)

Nouvelle classification ATS/ERS des PID

**PID de cause connue
(médicaments,
connectivites, PHS...)**

**Pneumopathies
Interstitielles
Idiopathiques**

**PID
granulomateuses
(Sarcoïdose)**

**Autres formes de PID
LAM, Histiocytose X**

**Sporadiques
>80%**

**Familiales
2-20%**

**Chroniques
fibrosantes**

**- FPI
- PINS**

**Aigues, subaigües
fibrosantes**

**- POC
- PIA**

Liées au tabac

**- Bronchiolite
respiratoire avec PID
- DIP**

Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI)

- La plus fréquente et la plus grave
- Hommes: 75%
- Surtout sujet agé (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)
- Survie médiane de 3 ans
- Plus fréquente chez les fumeurs

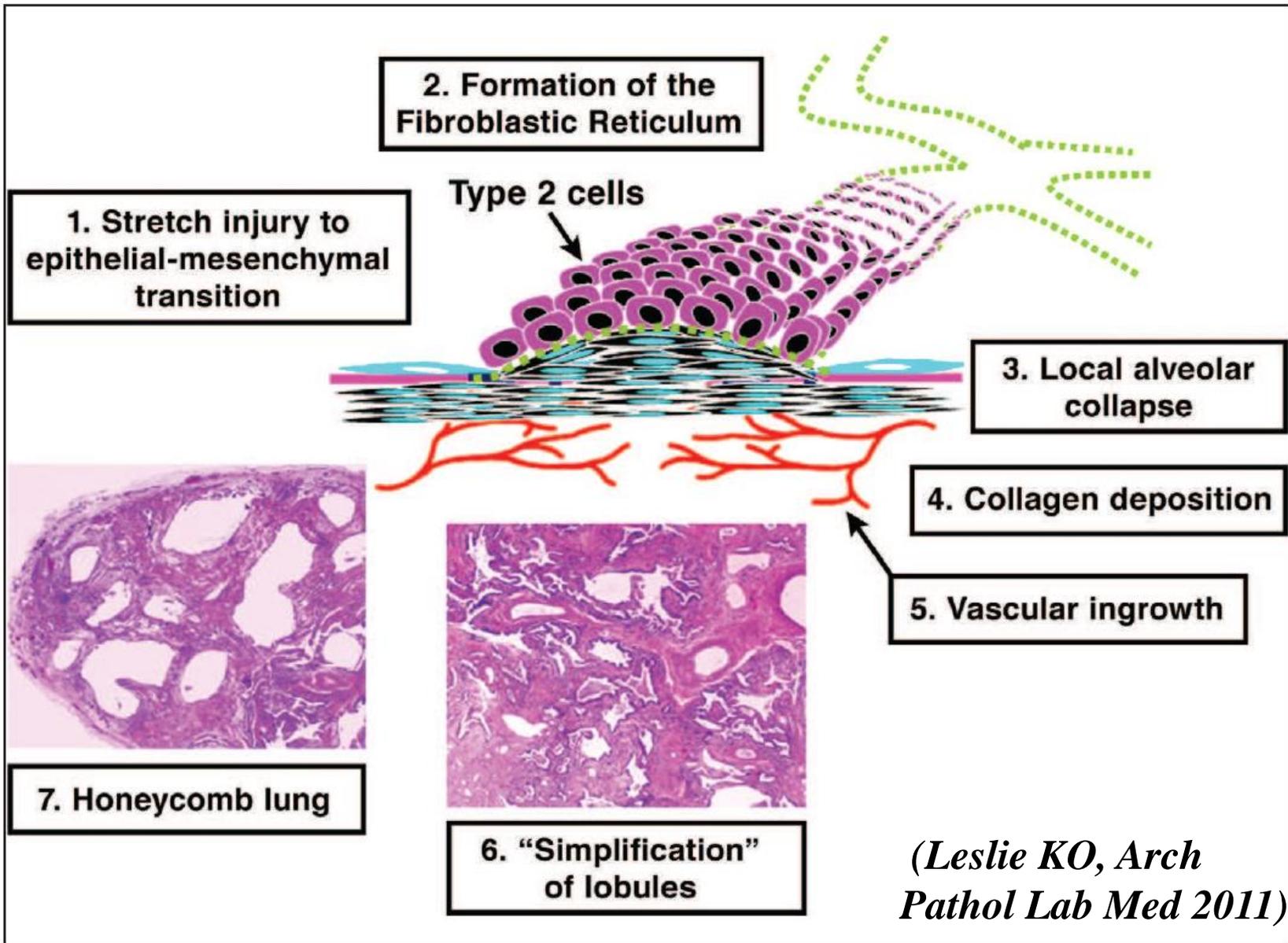


Figure 11. Proposed pathogenetic sequence of events in idiopathic pulmonary fibrosis. The cycle may consist of (1) initial stretch injury to the epithelial-mesenchymal interface, with (2) formation of the fibroblastic reticulum. Type 2 cells proliferate over the tear in the lung and reconstitute the alveolar interface with air. (3) Localized persistent collapse of alveoli occurs from unknown mechanisms and is (4) attended by collagen deposition and (5) eventual vascular ingrowth. (6) The simplified lobules (or portions of lobules), devoid of alveoli, consist only of terminal airways. These dilate over time because of respiration and become (7) honeycomb lung. Reprinted with permission from *Practical Pulmonary Pathology: A Diagnostic Approach*. Leslie KO, Wick MR, eds; 2nd ed., page 219; by Elsevier, copyright 2011.

Critères ATS / ERS 2011

PIC (les 4 critères)	PIC possible (les 3 critères)	Incompatible avec une PIC (un des signes suffit)
<ul style="list-style-type: none"> * Prédominance sous-pleurale et basale * Réticulations * Rayon de miel avec ou sans bronchectasies par traction * Absence de signe incompatible avec un pattern de PIC 	<ul style="list-style-type: none"> * Prédominance sous-pleurale et basale * Réticulations * Absence de signe incompatible avec un pattern de PIC 	<ul style="list-style-type: none"> * Prédominance supérieure ou moyenne * Prédominance périfonchovasculaire * Verre dépoli étendu > aux réticulations * Micronodules profus * Kystes à distance du rayon de miel * Aspect en mosaïque avec piégeage bilatéral (3 lobes au moins) * Condensations

Rayon de miel

- Pas de définition consensuelle

- « Clustered cystic air space, typically of comparable diameters on the order of 3-10 mm but occasionally as large as 2.5 cm, usually subpleural and characterized by well-defined walls»

Hansell DM. Radiology 2008

- « Some researchers may consider honeycombing to be a multilayer cluster of cysts with shared walls, but others may recognize a single-layer cluster of cysts because the Fleischner Society's glossary of terms for thoracic imaging just describes honeycombing as "clustered cystic air spaces"»

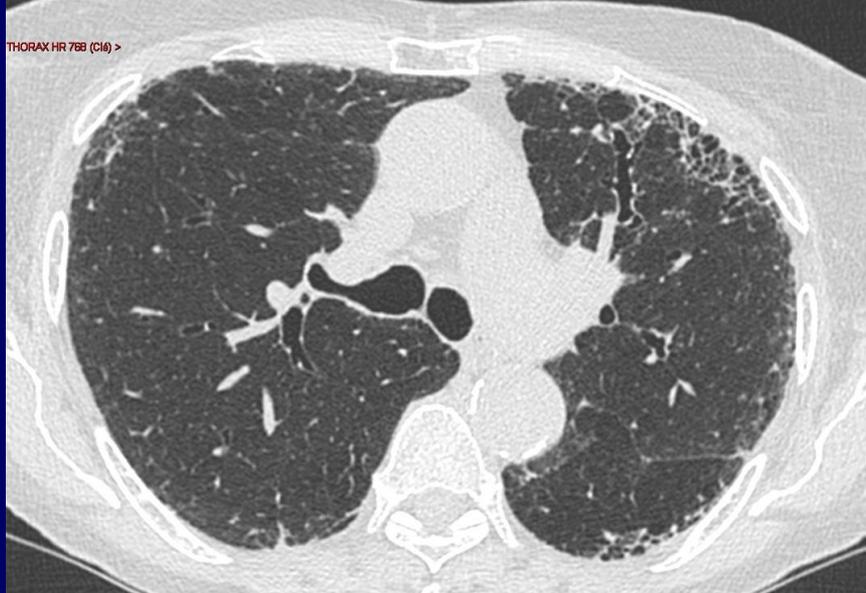
Watadani T. Radiology 2013

- Difficultés diagnostiques

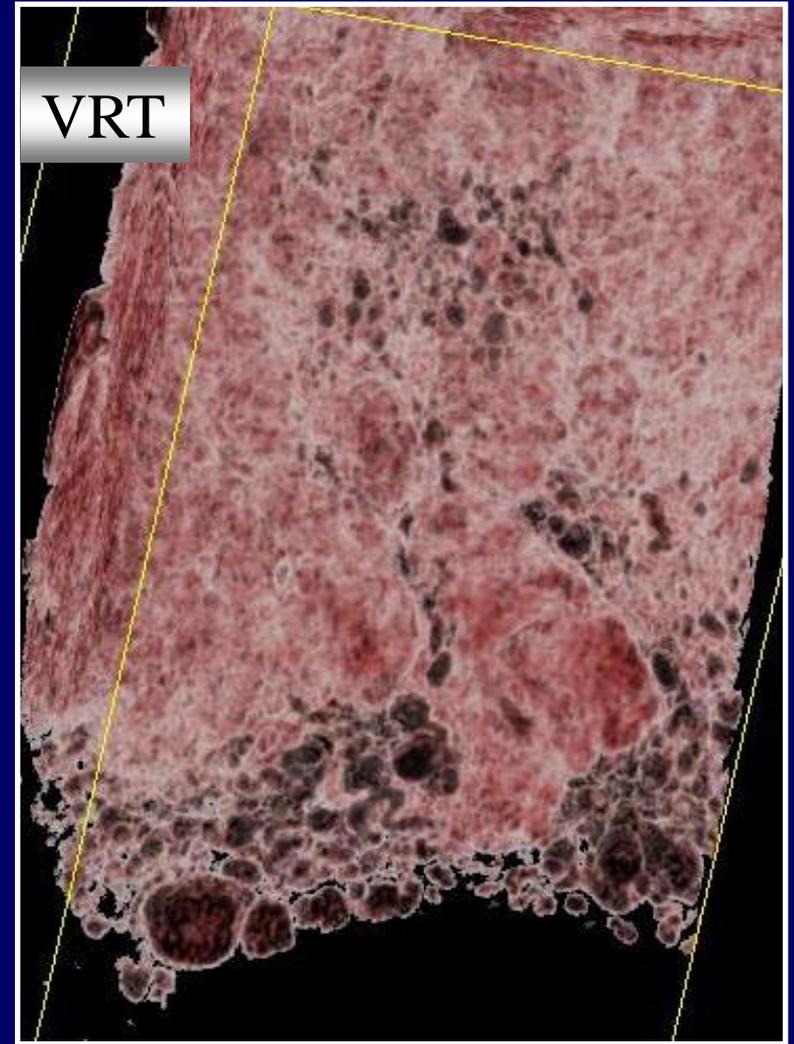
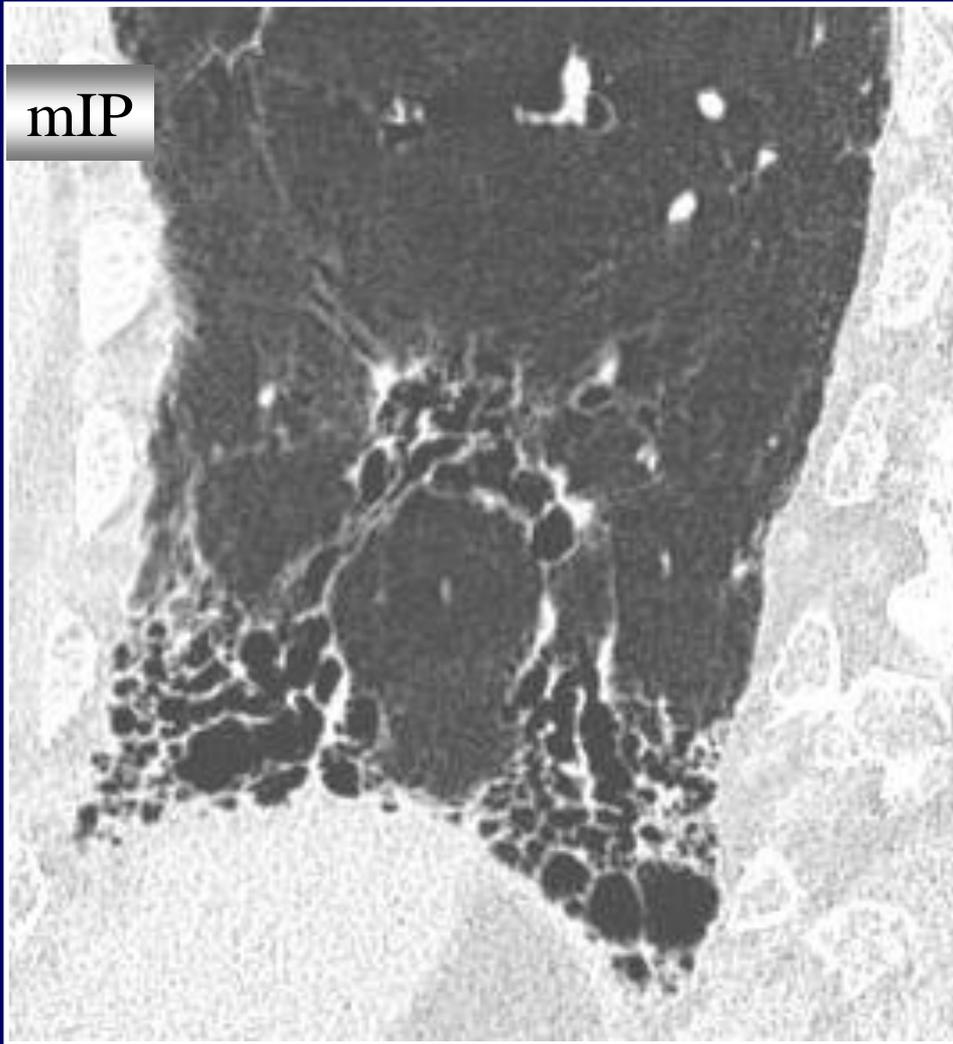
- Bronchectasies de traction
- Emphysème



Rayon de miel : où chercher ?



Rayon de miel : comment chercher ?

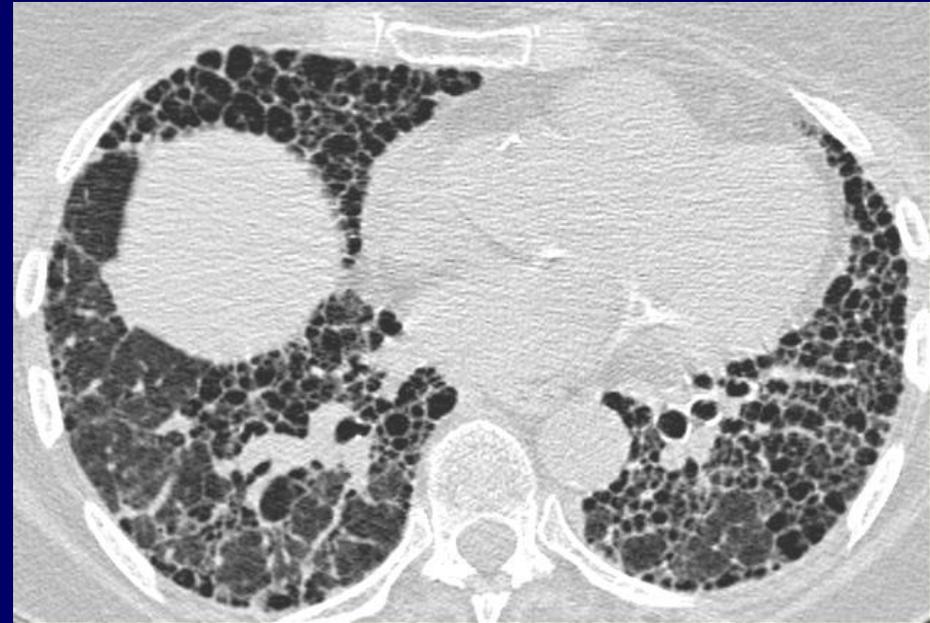


**Pneumonie interstitielle
commune (Images P. Grenier)**

Fibrose pulmonaire idiopathique

Aspects plus rares

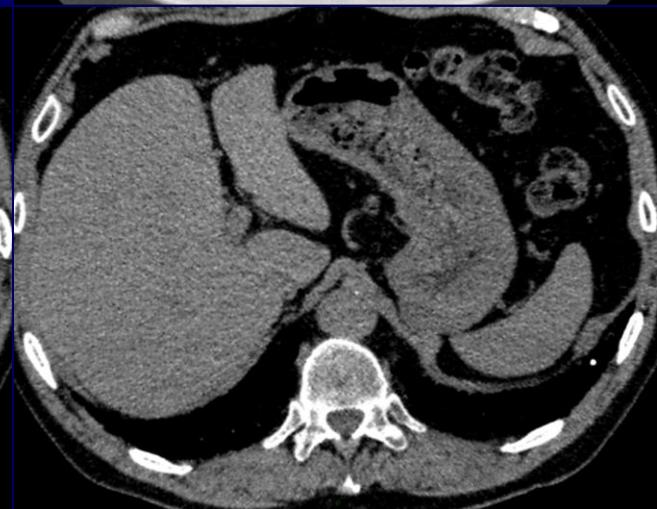
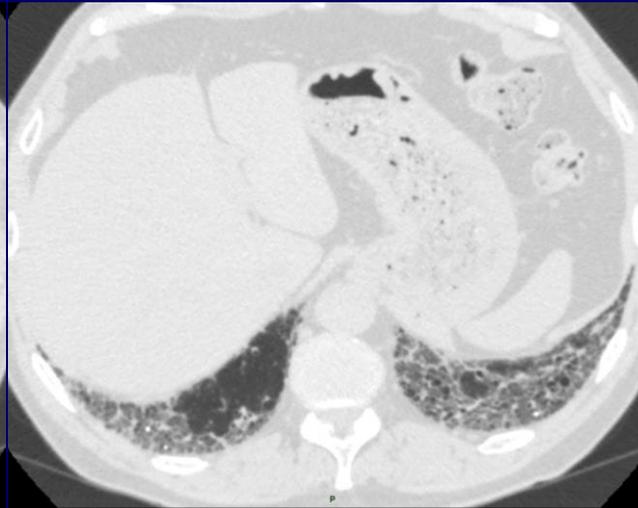
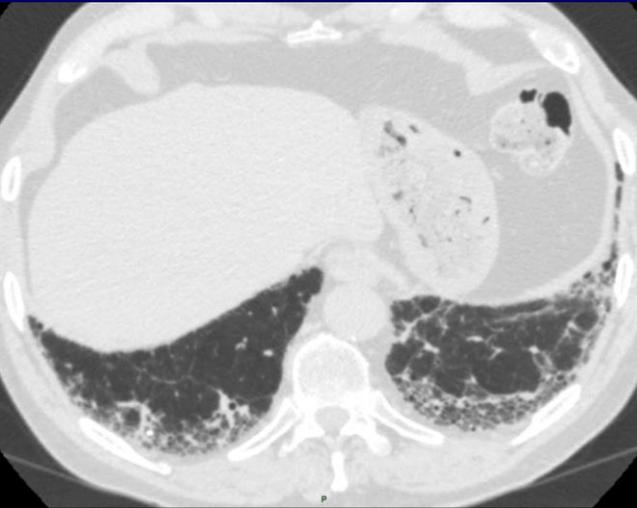
- RM macrokystique



- Signes inconstants
 - ✓ Adénomégalies médiastinales modérées (70 %)
 - ✓ Calcifications/ossifications linéaires ou micronodulaires dans les territoires de fibrose

Fibrose pulmonaire idiopathique

Calcifications/Ossifications



Phénotypes tomodensitométriques

Phénotypes	Contexte	Présentation en TDM
Asymétrique 25%	RGO Surpoids	Asymétrie lésionnel
Fibrose – Emphysème 25%	Homme Tabagisme Hypertension pulmonaire Agé	Emphysème des sommets Fibrose des bases
Atypique 30%	Sans particularité	Ne remplissant pas les critères TDM de l'ATS/ERS 2011

Association Emphysème des sommets - Fibrose des bases pulmonaires

- Entité clinique avec une présentation clinique et fonctionnelle respiratoire spécifique
- Récemment individualisée
- Liée au tabac

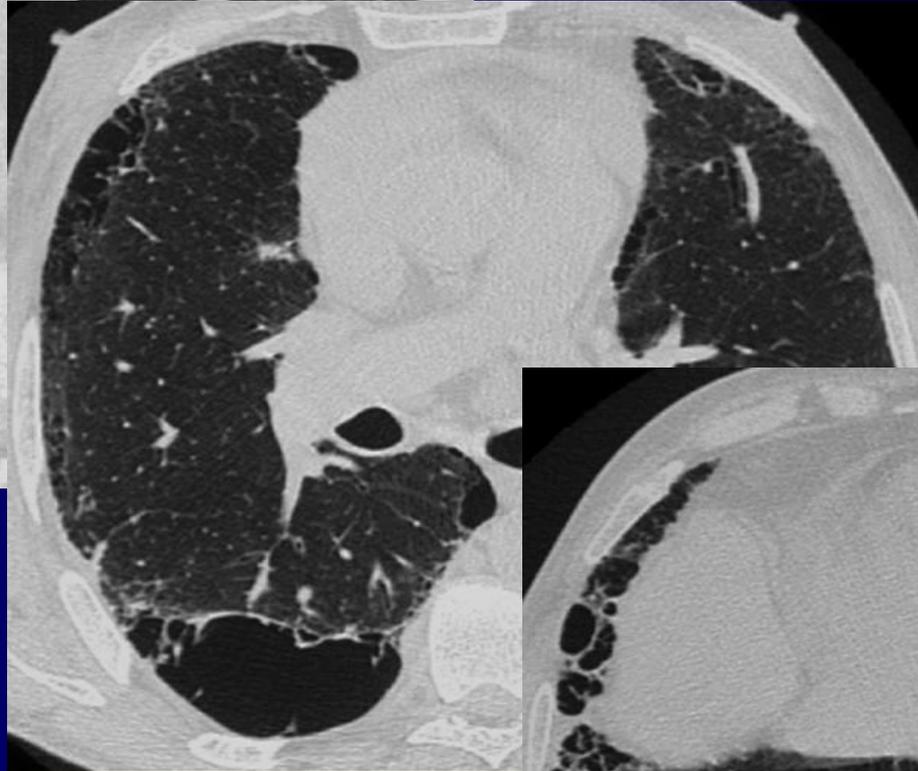
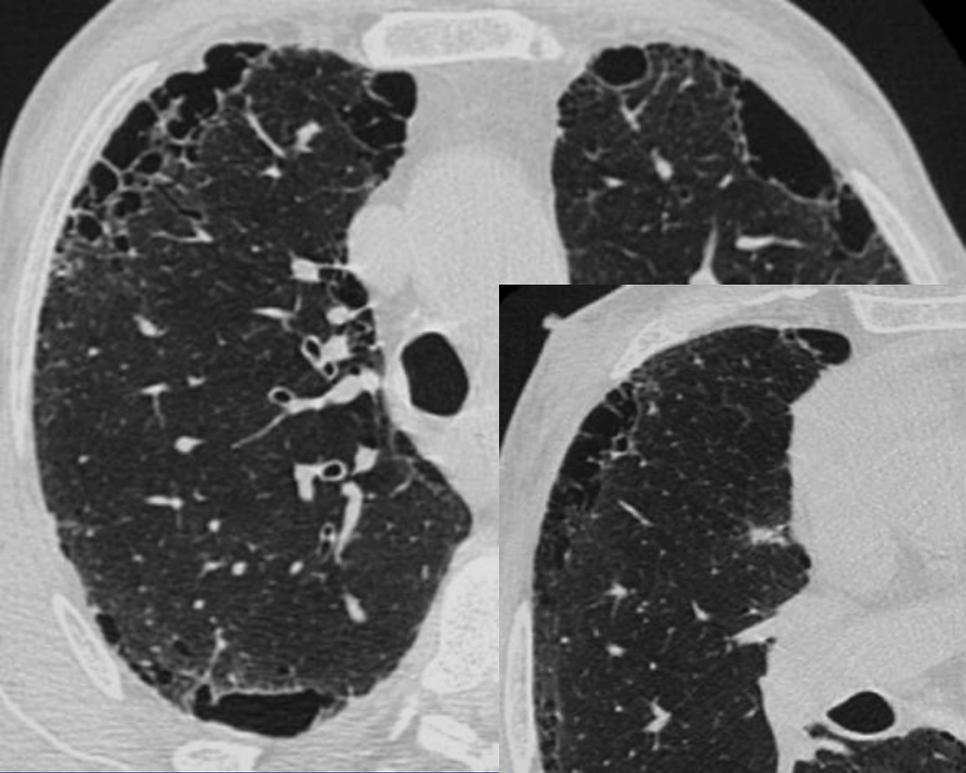
- *Gros fumeurs*
- *Forte gêne respiratoire*
- *DLCO effondrée*
- *Volumes pulmonaires « préservés »*

Pattern

1



Pattern 2



Rayon de miel: pas toujours si simple...

- Concordance inter-observateur
 - Kappa = 0.5...

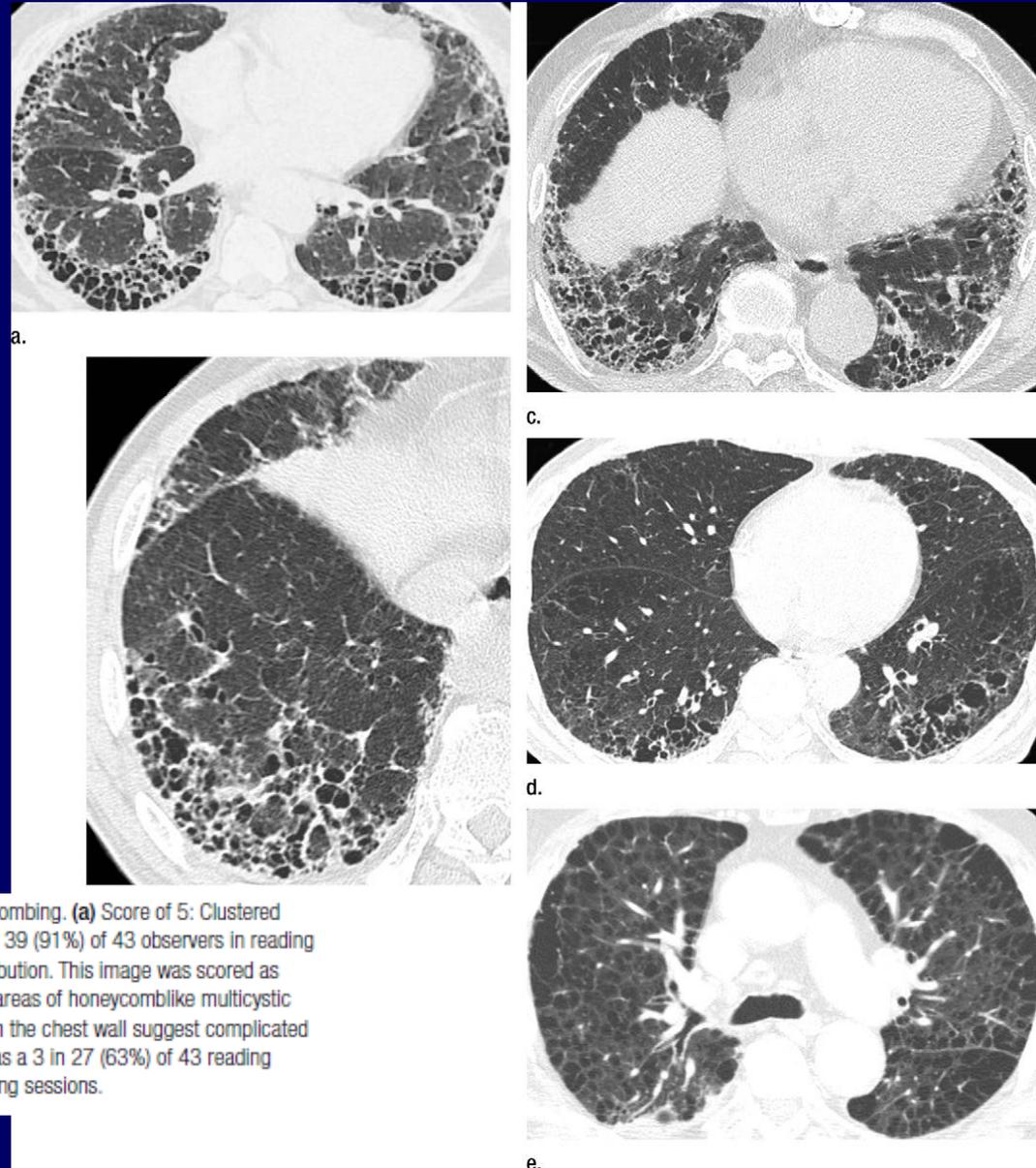


Figure 1: Thin-section CT images of representative reference standard cases of honeycombing. **(a)** Score of 5: Clustered cysts with relatively thick walls in the subpleural regions. This image was scored as a 5 by 39 (91%) of 43 observers in reading sessions. **(b)** Score of 4: Clustered cysts in both subpleural and peribronchovascular distribution. This image was scored as a 4 in 25 (58%) of 43 reading sessions. **(c)** Score of 3: Traction bronchiectasis and small areas of honeycombing multicystic space in bilateral subpleural regions. **(d)** Score of 2: Clustered thin-walled cysts apart from the chest wall suggest complicated emphysema, but CT images in the upper lungs were unavailable. This image was scored as a 3 in 27 (63%) of 43 reading sessions. **(e)** Score of 1: This image was scored as a 1 by 41 (95%) 43 observers in reading sessions.

TDM et bilan initial

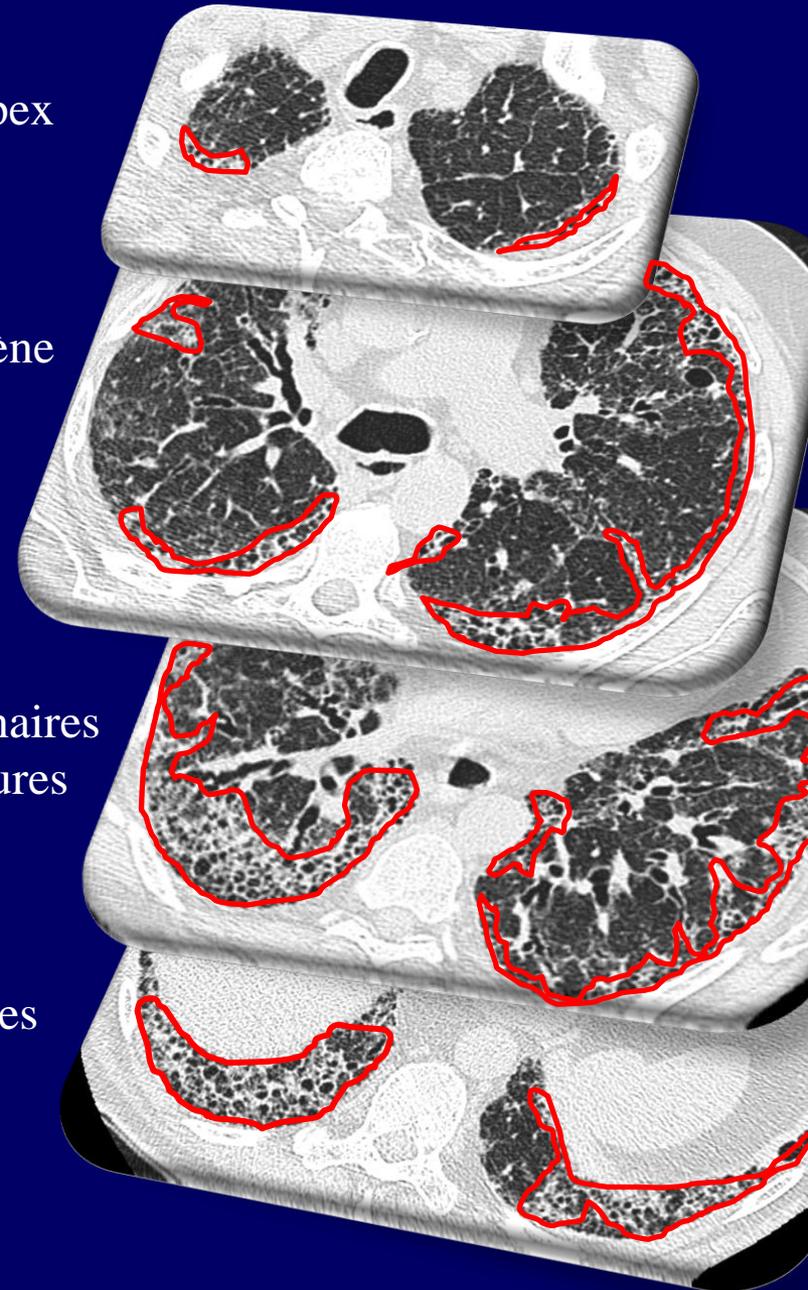
- Rôle pronostic
 - Extension fibreuse, RM
 - Sévérité des bronchectasies
- Facteurs aggravants
 - Hypertension pulmonaire
 - Hernie hiatale
 - Coronaropathies

Apex

Carène

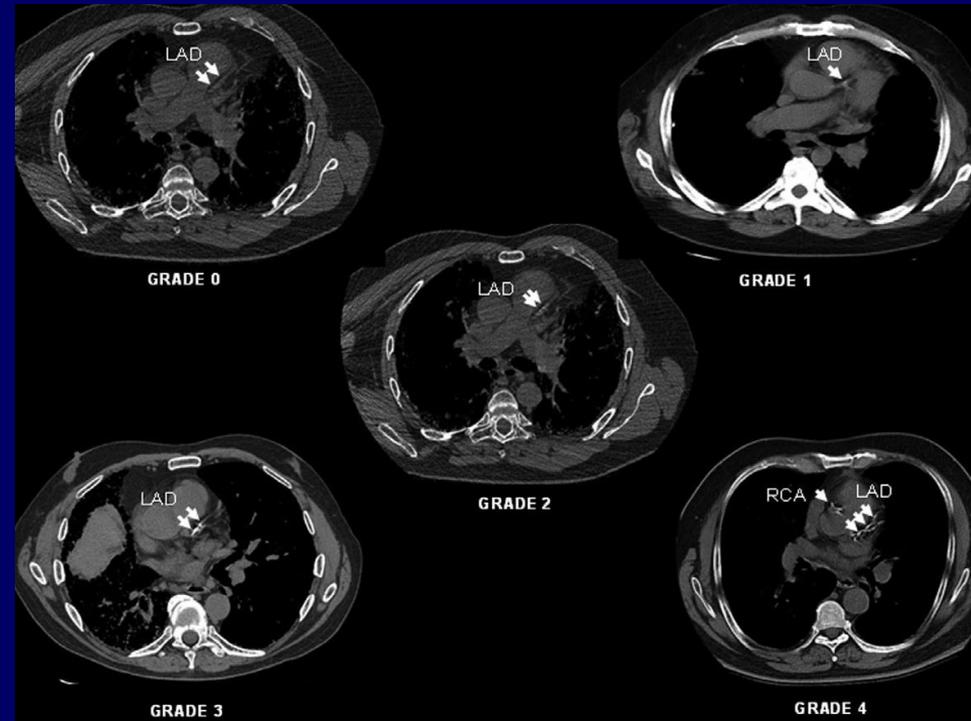
Veines
pulmonaires
inférieures

Bases



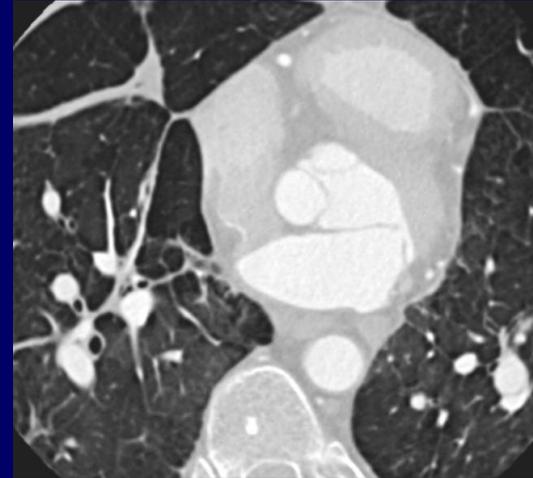
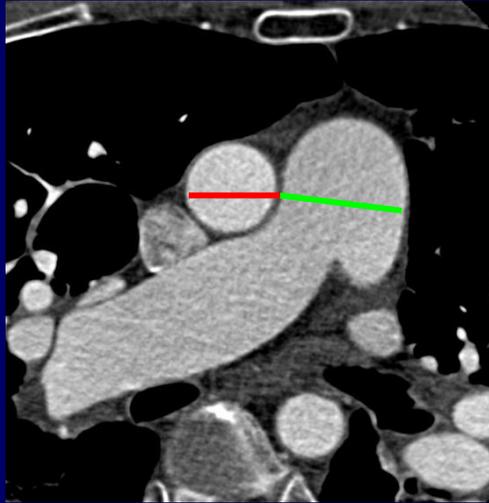
TDM et bilan initial

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



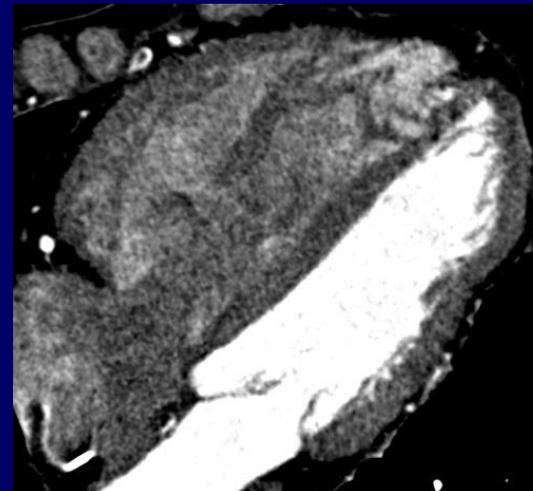
Signe d'HTAP ?

TAP > 30 mm
Ao / TAP < 1



Rapport
Art Seg /
Bronches
> 1.25

Epaissement
de la voie
d'éjection
pulmonaire



Dilatation VD
Epaissement
myocardique
droit

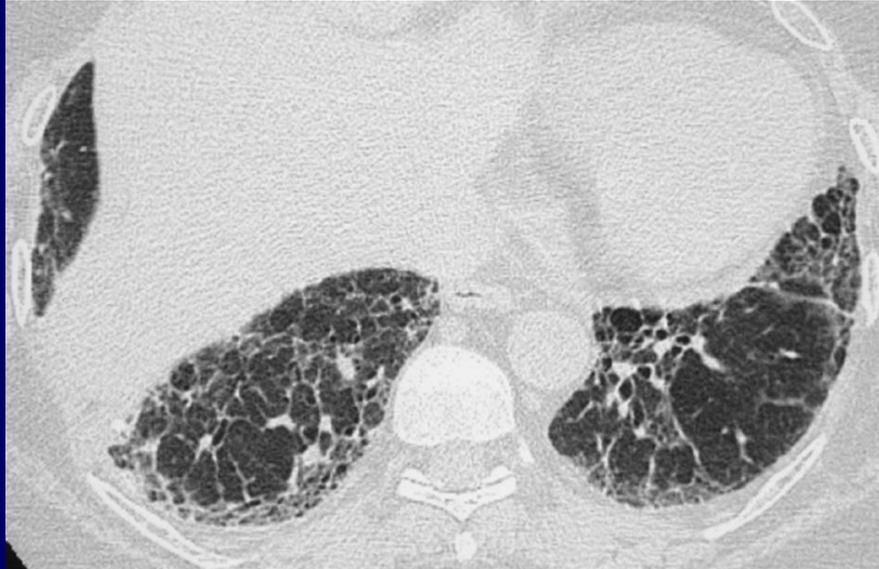
Fibrose pulmonaire idiopathique

Évolution

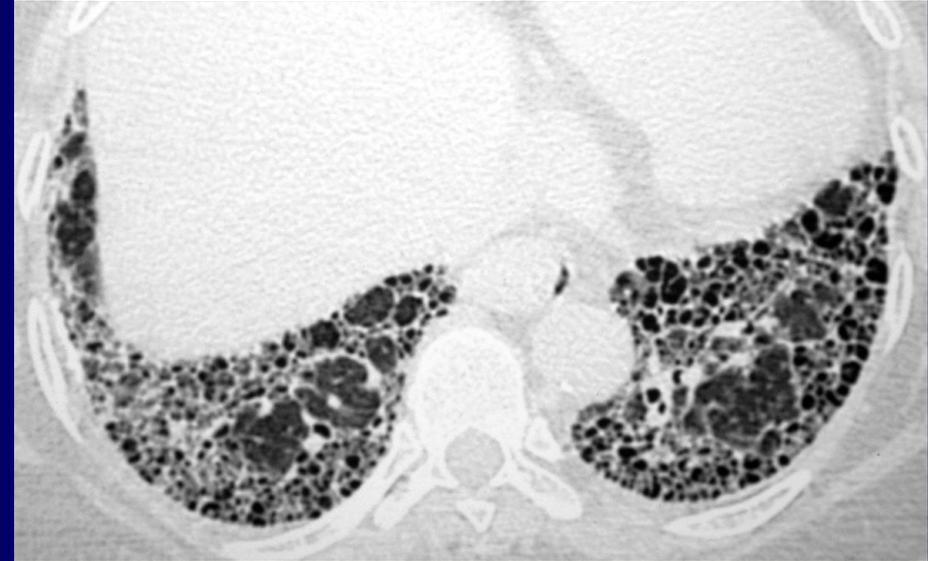
- Aggravation inexorable et progression de la fibrose
 - En étendue et en sévérité
 - Médiane de survie < 3 ans
- Comorbidités:
 - Cancer bronchopulmonaire dans 5-10 % des cas
 - Cardio-vasculaires (1/4)
- Poussées aiguës (exacerbation=1/3 des patients)
 - Absence d'épanchement ou de contexte infectieux
 - Facteur causal (chirurgie...)?
 - Nouvelles images: VD ou CA diffuses ou multifocales
 - Perte de volume pulmonaire

Fibrose pulmonaire idiopathique

Croissance lente



t=0



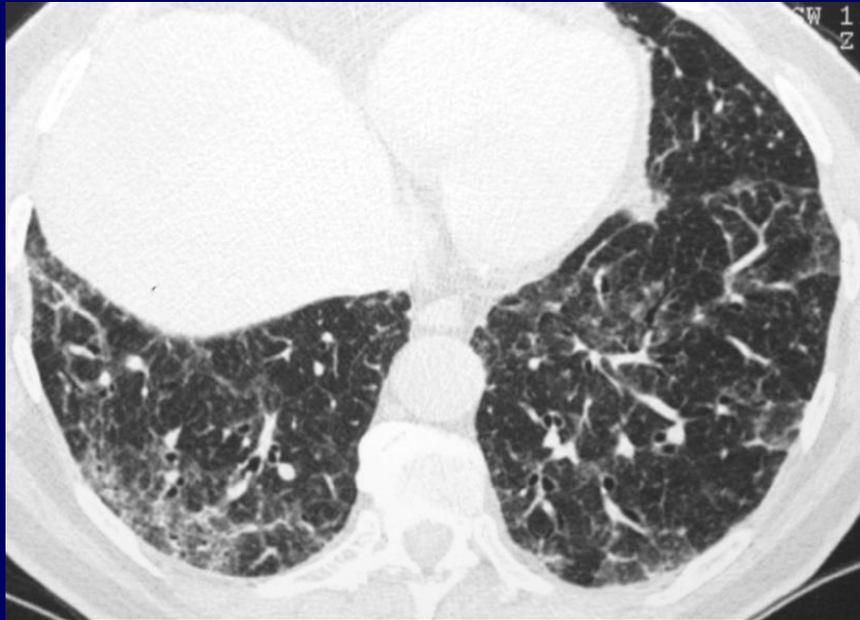
t=72 mois

Evolution TDM typique d'une FPI

Extension et augmentation de la taille des cavités en RM

Fibrose pulmonaire idiopathique

Croissance lente



T=0
PID indéterminée

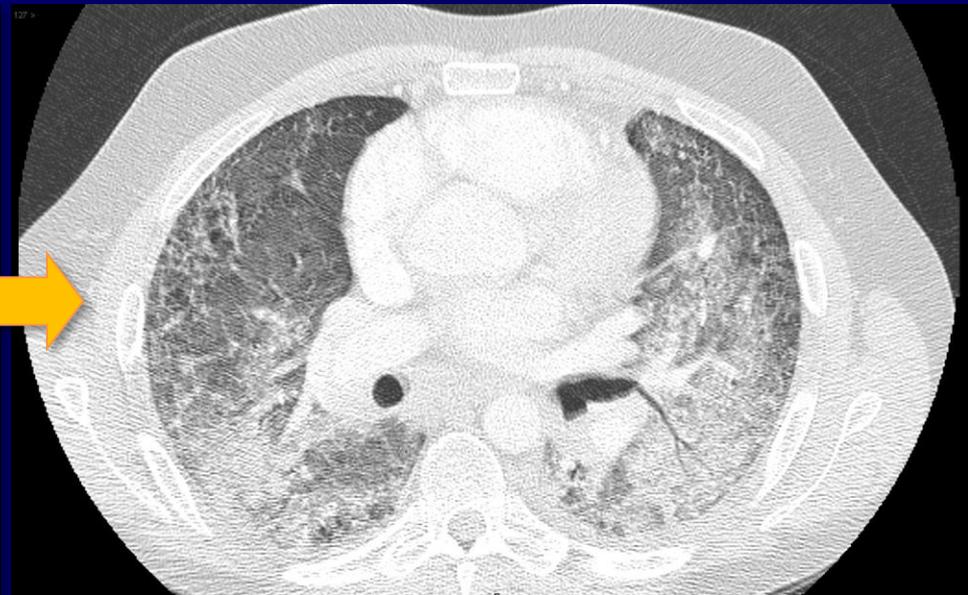
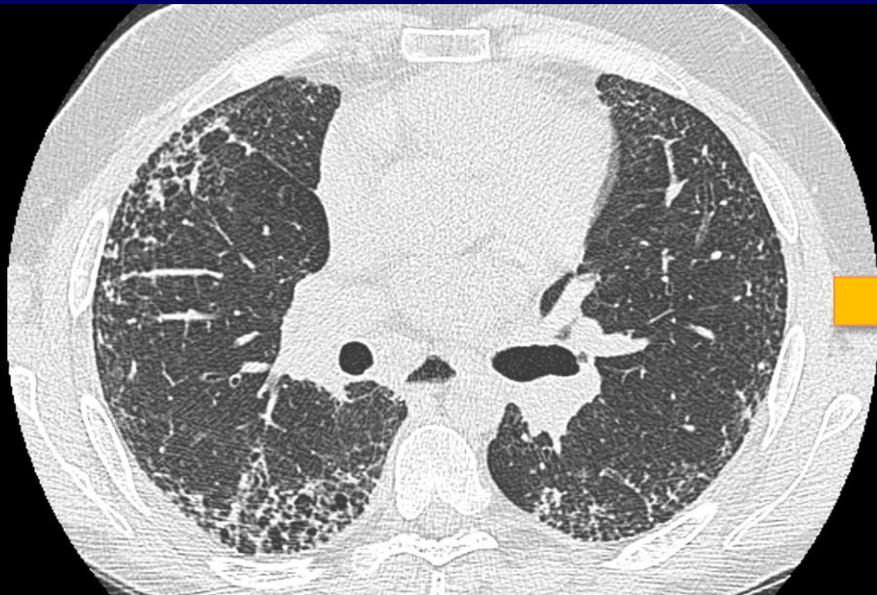


T=20 mois
PIC

VD se transforme en RM
l'aspect TDM devient typique (25%)

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



Quand se passer de la Biopsie?

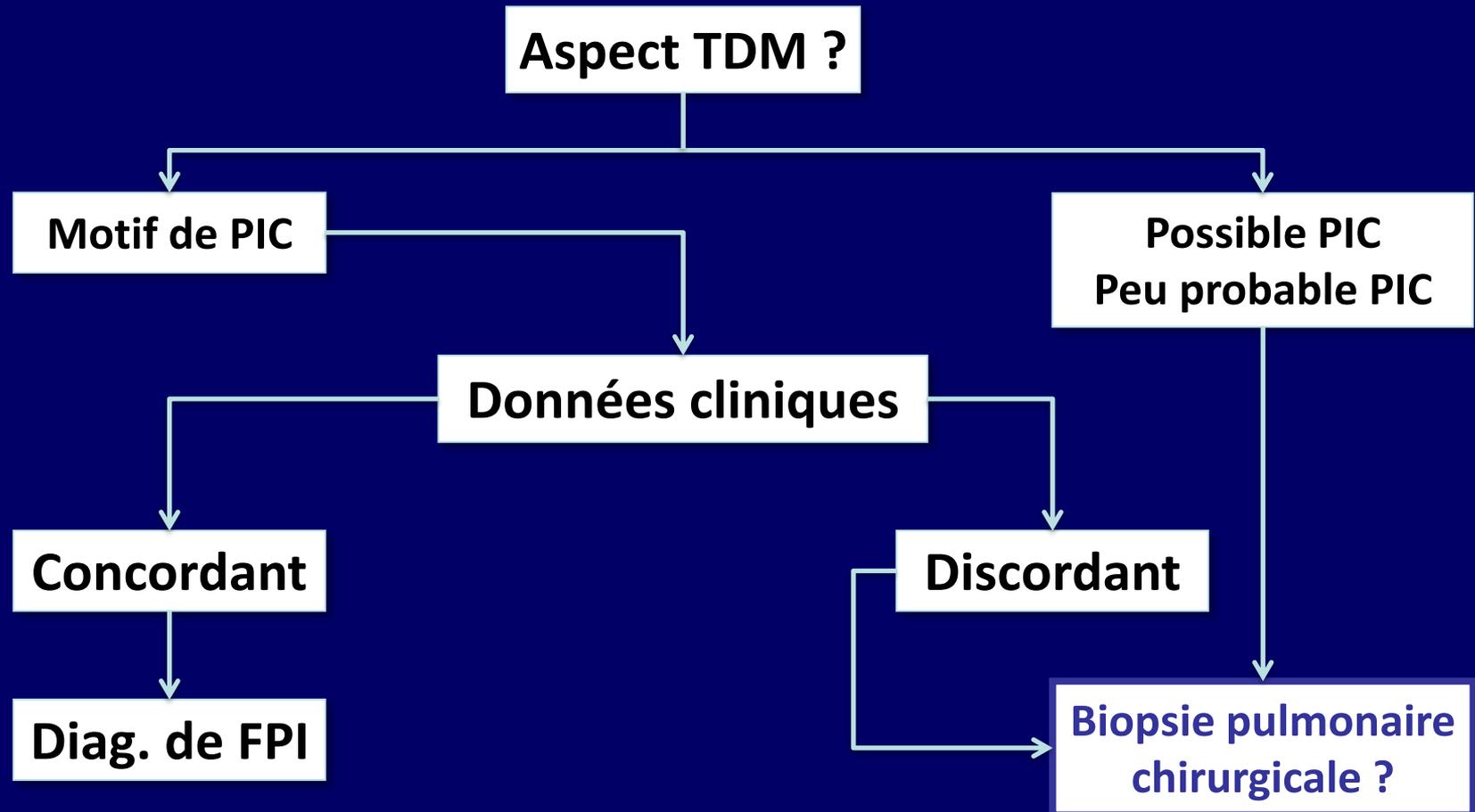
- Nvx critères ATS/ERS 2011
 - Multidisciplinaire
 - Exclusion des causes secondaires

Histopathologie TDM	Pattern de PIC	PIC probable	PIC possible	Incompatible avec une PIC
Pattern de PIC	PIC	PIC	PIC	NON
PIC possible	PIC	PIC	Probable	NON
Incompatible avec une PIC	Possible	NON	NON	NON

En pratique ...

American Thoracic Society Documents

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



Nouvelle classification ATS/ERS des PID

PID de cause connue
(médicaments,
connectivites, PHS...)

Pneumopathies
Interstitielles
Idiopathiques

PID
granulomateuses
(Sarcoïdose)

Autres formes de PID
LAM, Histiocytose X

Sporadiques
>80%

Familiales
2-20%

Chroniques
fibrosantes

- FPI
- PINS

Aigues, subaigües
fibrosantes

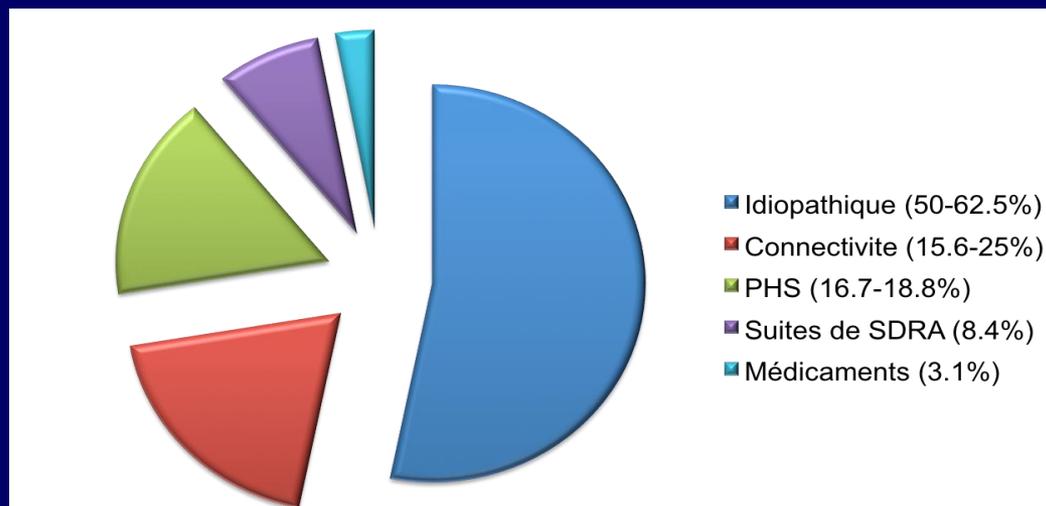
- POC
- PIA

Liées au tabac

- Bronchiolite
respiratoire avec PID
- DIP

Pneumonie interstitielle non spécifique

- ❖ N'est plus une entité clinico-pathologique provisoire (ATS/ERS 2002)!
- ❖ Décrite en 1994 (Katzenstein)
 - Fibrose avec meilleur pronostic que FPI
- ❖ 2ème PID la plus fréquente
- ❖ Etiologies
 - Idiopathiques
 - Secondaires: connectivites, aviaire, médicaments
 - Autres: VIH, infections, MICI, expositions environnementales variées, hémopathies



Katzenstein et Fiorelli, Am J Surg Pathol 1994

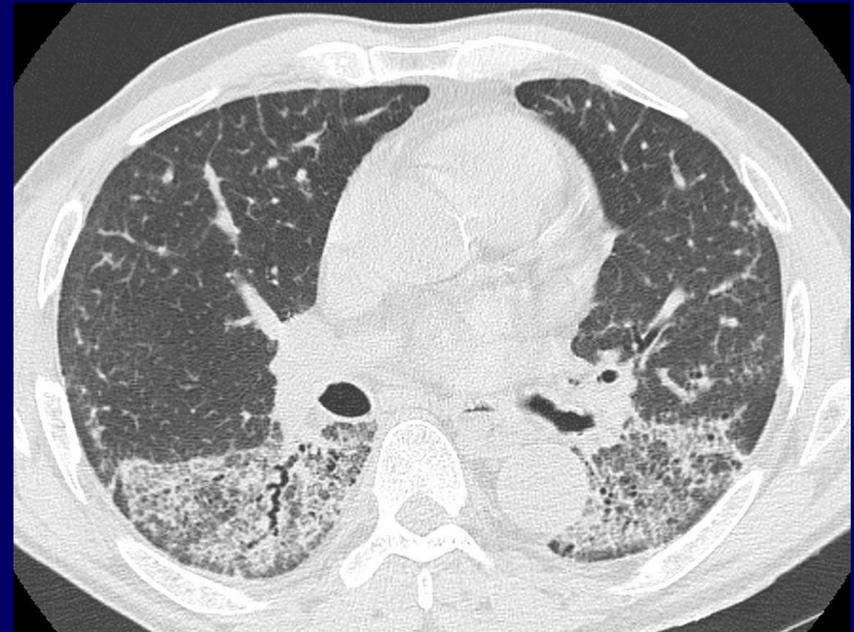
Cottin, Am J Respir Crit Care Med 1998

Pneumonie interstitielle non spécifique (PINS)

- ❖ 11-43% PII
- ❖ Femmes: 60%
- ❖ Age moyen: 50 ans (patients plus jeunes que la FPI)
- ❖ Tabac=0 (non fumeur+++)
- ❖ Diagnostic de présomption en TDM
 - car chevauchements (FPI, PO, PHS, DIP)
- ❖ Diagnostic histologique (aspect uniforme)
 - Pronostic fonction de l'histologie prédominante
 - Cellulaire (Inflammatoire)=20% / Fibreuse =80%

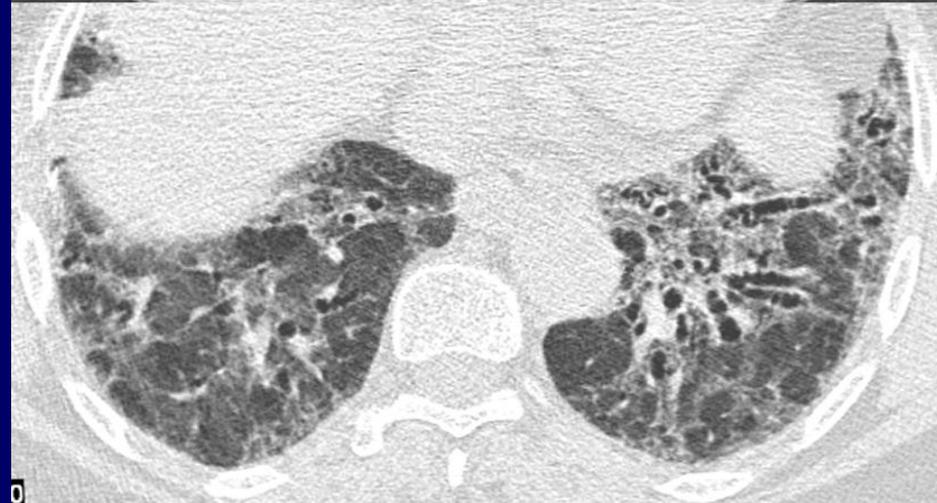
Imagerie: Aspect protéiforme

- ❖ Formes typiques:
 - Topographie basale (>90%)
 - Réticulations fines intra-lobulaires
 - Verre dépoli
 - Bronchectasies par traction
 - Perte de volume
 - Respect relatif des zones sous-pleurale (20%)
 - Symétrie
- ❖ Formes particulières:
 - Condensations alvéolaires
 - DDB prédominantes
- ❖ Rares:
 - Crazy paving
 - Lignes grossières et HP
 - Rayon de miel
- ❖ Atypique:
 - Kystes possible (Sjogren)
 - Lobules clairs (PHS)
 - Adénomégalies
 - Asymétrique



Réticulations intra-lobulaires

- ❖ 90%
- ❖ Distribution
 - PBV (central)
 - Périphérique (avec VD)
- ❖ Association à distorsion bronchiques
 - Distales
 - Proximales



Verre dépoli

- ❖ 50-100%
- ❖ +(/-) BT, RIL
- ❖ Distribution
 - Périphérique
 - Centrale (association RIL)
- ❖ Formes débutantes
- ❖ Réversibilité diminue avec l'augmentation des RIL



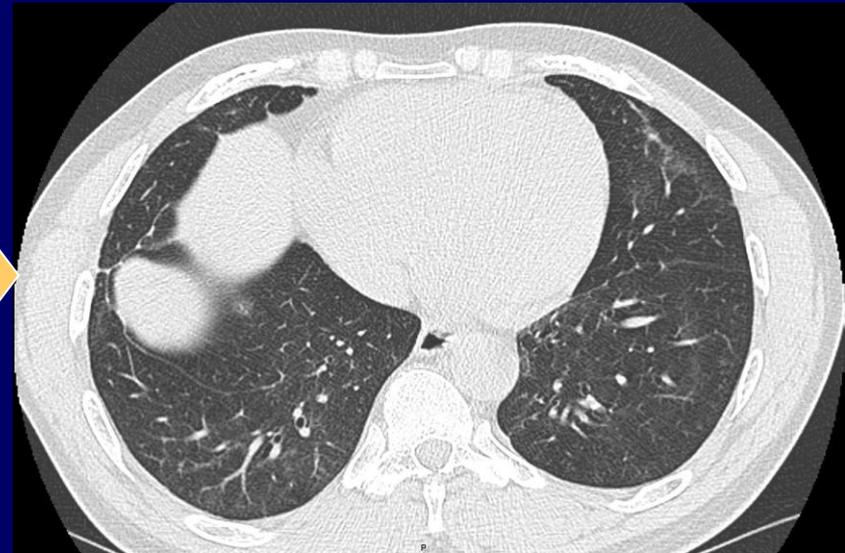
Imagerie: Aspect protéiforme

- ❖ Formes typiques:
 - Topographie basale
 - Réticulations fines intra-lobulaires
 - Verre dépoli
 - Bronchectasies par traction
 - Perte de volume
 - Respect relatif des zones sous-pleurale (20%)
 - Symétrie
- ❖ Formes particulières:
 - Condensations alvéolaires
 - DDB prédominantes
- ❖ Rares:
 - Crazy paving
 - Lignes grossières et HP
 - Rayon de miel
- ❖ Atypique:
 - Kystes possible (Sjogren)
 - Lobules clairs (PHS)
 - Adénomégalies
 - Asymétrique



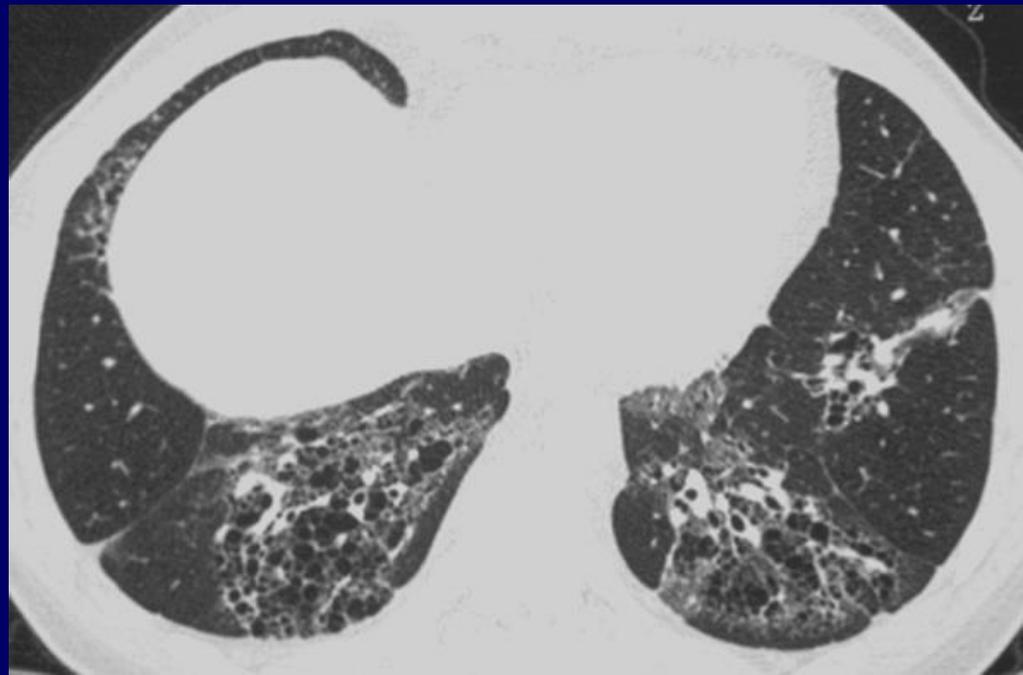
Condensations: PINS/PO

- ❖ Substratum histologique (foyers PO > 20%)
- ❖ Connectivite: myosites inflammatoires, Sjogren,
- ❖ Signes évocateurs
 - PINS et/ou PO
 - prédominance postérieure et basale
 - prédominance péribroncho-vasculaires
 - bronchectasies par traction
- ❖ Signes inconstants
 - kystes (Sjogren)
 - bandes
 - respect région sous-pleurale
- ❖ Signes atypiques
 - pas de nodules pulmonaires
 - pas d'adénopathies hilaires



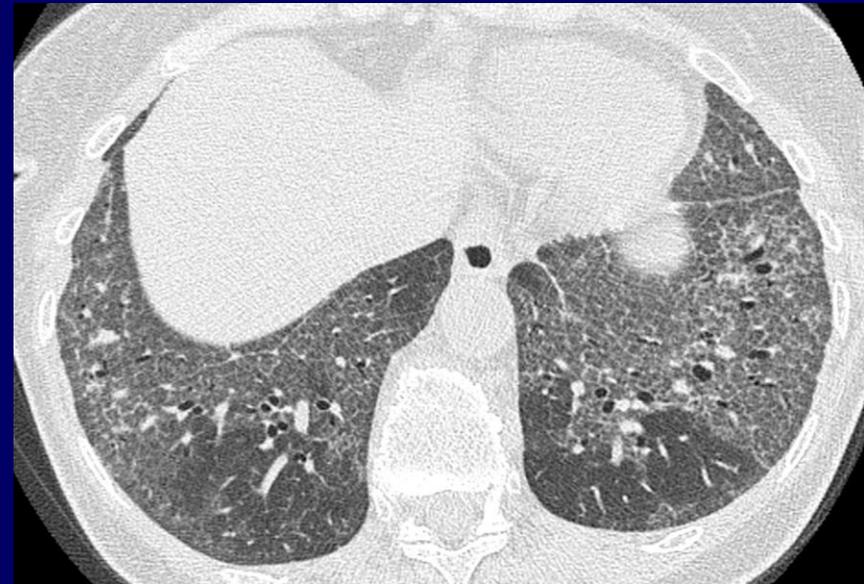
Imagerie: Aspect protéiforme

- ❖ Formes typiques:
 - Topographie basale
 - Réticulations fines intra-lobulaires
 - Verre dépoli
 - Bronchectasies par traction
 - Perte de volume
 - Respect relatif des zones sous-pleurale (20%)
 - Symétrie
- ❖ Formes particulières:
 - Condensations alvéolaires
 - DDB prédominantes
- ❖ Rares:
 - Crazy paving
 - Lignes grossières et HP
 - Rayon de miel
- ❖ Atypique:
 - Kystes possible (Sjogren)
 - Lobules clairs (PHS)
 - Adénomégalies
 - Asymétrique



Imagerie: Aspect protéiforme

- ❖ Formes typiques:
 - Topographie basale
 - Réticulations fines intra-lobulaires
 - Verre dépoli
 - Bronchectasies par traction
 - Perte de volume
 - Respect relatif des zones sous-pleurale (20%)
 - Symétrie
- ❖ Formes particulières:
 - Condensations alvéolaires
 - DDB prédominantes
- ❖ Rares:
 - Crazy paving
 - Lignes grossières et HP
 - Rayon de miel
- ❖ Atypique:
 - Kystes possible (Sjogren)
 - Lobules clairs (PHS)
 - Adénomégalies
 - Asymétrique



Imagerie: Aspect protéiforme

- ❖ Formes typiques:
 - Topographie basale
 - Réticulations fines intra-lobulaires
 - Verre dépoli
 - Bronchectasies par traction
 - Perte de volume
 - Respect relatif des zones sous-pleurale (20%)
 - Symétrie
- ❖ Formes particulières:
 - Condensations alvéolaires
 - DDB prédominantes
- ❖ Rares:
 - Crazy paving
 - Lignes grossières et HP
 - Rayon de miel
- ❖ Atypique:
 - Kystes possible (Sjogren)
 - Lobules clairs (PHS)
 - Adénomégalies
 - Asymétrique



Imagerie: Aspect protéiforme

- ❖ Formes typiques:
 - Topographie basale
 - Réticulations fines intra-lobulaires
 - Verre dépoli
 - Bronchectasies par traction
 - Perte de volume
 - Respect relatif des zones sous-pleurale (20%)
 - Symétrie
- ❖ Formes particulières:
 - Condensations alvéolaires
 - DDB prédominantes
- ❖ Rares:
 - Crazy paving
 - Lignes grossières et HP
 - Rayon de miel
- ❖ Atypique:
 - Kystes possible (Sjogren)
 - Lobules clairs (PHS)
 - Adénomégalies (80%)
 - Asymétrique



Imagerie: Aspect protéiforme

- ❖ Formes typiques:
 - Topographie basale
 - Réticulations fines intra-lobulaires
 - Verre dépoli
 - Bronchectasies par traction
 - Perte de volume
 - Respect relatif des zones sous-pleurale (20%)
 - Symétrie
- ❖ Formes particulières:
 - Condensations alvéolaires
 - DDB prédominantes
- ❖ Rares:
 - Crazy paving
 - Lignes grossières et HP
 - Rayon de miel
- ❖ Atypique:
 - Kystes possible (Sjogren)
 - Lobules clairs (PHS)
 - Adénomégalies (80%)
 - Asymétrique



PINS: synthèse

❖ Absence de consensus

Table 1

Silva CI. Radiology 2008;247(1):251-9.

Criteria for Diagnosis of NSIP and IPF at Thin-Section CT

Diagnosis	Criteria	
	Definite	Probable
NSIP	Extensive GGO, no or only mild reticulation, traction bronchiectasis, no or only minimal honeycombing, basal predominance of abnormalities, relative subpleural sparing	Moderate GGO with overall extent greater than the extent of reticulation, traction bronchiectasis, no or only minimal honeycombing, basal predominance of abnormalities

❖ Classement selon la lésion élémentaire prédominante

- GGO > réticulations/RM
- Réticulations/RM > GGO
- Condensations

Evolution

- ❖ Variable: stable 35%, progression 65%
 - « Coarsness »: VD puis RIL puis RM
 - Évolution vers un aspect de FPI: 1/4
- ❖ Comme dans la FPI possibilité d'exacerbations
- ❖ Autres complications:
 - IS, oesophage: infection
 - Atteintes spé.: cancer, coeur



Nouvelle classification ATS/ERS des PID

PID de cause connue
(médicaments,
connectivites, PHS...)

Pneumopathies
Interstitielles
Idiopathiques

PID
granulomateuses
(Sarcoïdose)

Autres formes de PID
LAM, Histiocytose X

Sporadiques
>80%

Familiales
2-20%

Chroniques
fibrosantes

- FPI
- PINS

Aigues, subaigües
fibrosantes

- POC
- PIA

Liées au tabac

- Bronchiolite
respiratoire avec PID
- DIP

Pneumonie interstitielle desquamative

- **Tabagisme actif** : plus de 90% des cas
- Age moyen (40 ans), prédominance masculine
- Début subaigu : dyspnée, toux
- 95% de survie à 5 ans

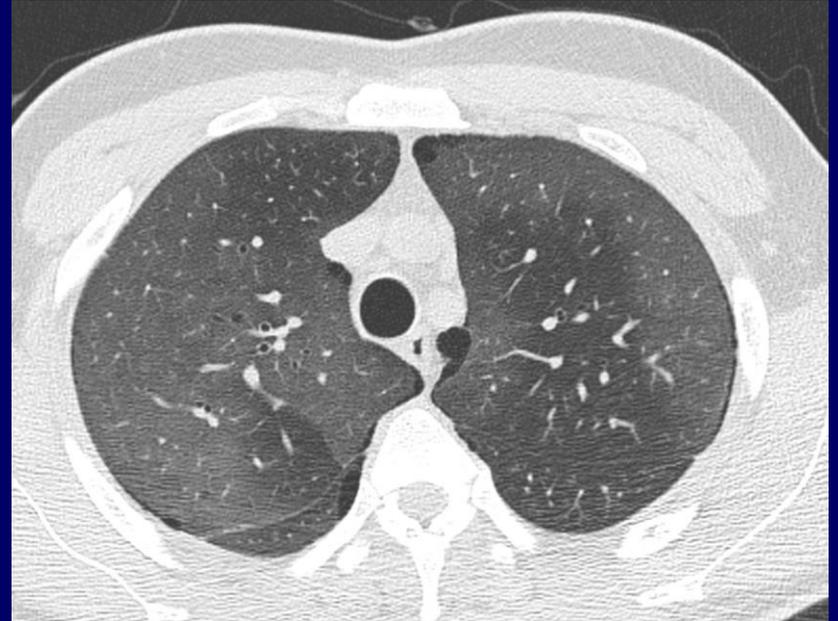
- Lavage Bronchoalvéolaire (LBA) : rôle diagnostic important
 - hypercellularité majeure en valeur absolue
 - très forte prédominance macrophagique (>90%)
 - macrophages ponctués de granules intracellulaires pigmentés de couleurs variables

- L'attitude pragmatique visant à ne biopsier que certains patients et à retenir le diagnostic de DIP sur les données cliniques semble parfaitement justifiée.

DIP : TDM HR

- Signe prédominant : **verre dépoli** (100%)
 - Distribution bilatérale, basale (73%)
 - Sous pleurale ou patchy
 - Images micro-kystiques (40%)
- Réticulations fines intra-lobulaires, Opacités linéaires (59%)
- Rayon de miel : absent ou rarement présent (très limité)
 - Evolution fibreuse possible (20% dans notre série)
 - Quelques cas décrits d'évolution vers un aspect de PIC
- Emphysème >20%

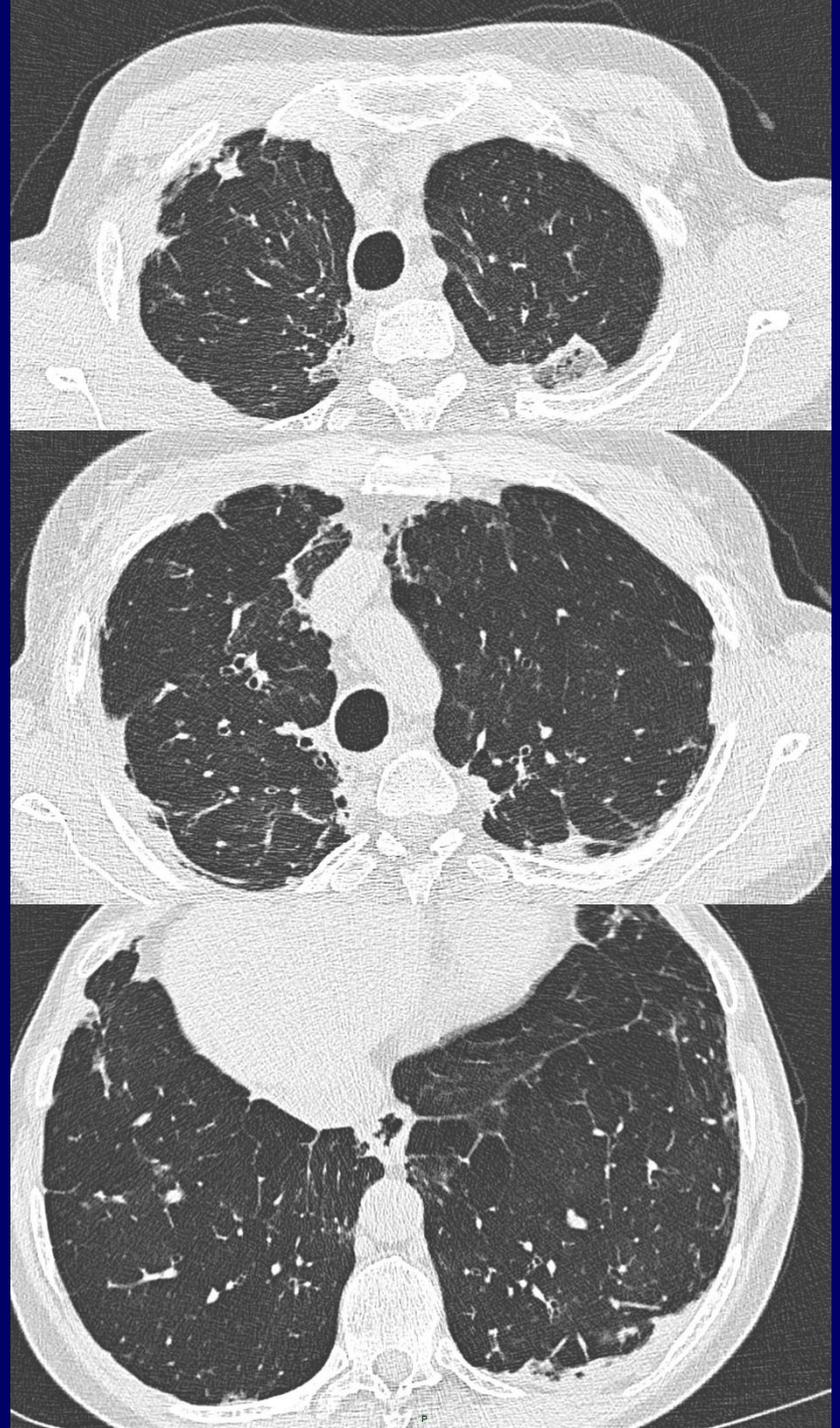
Verre dépoli + tabac



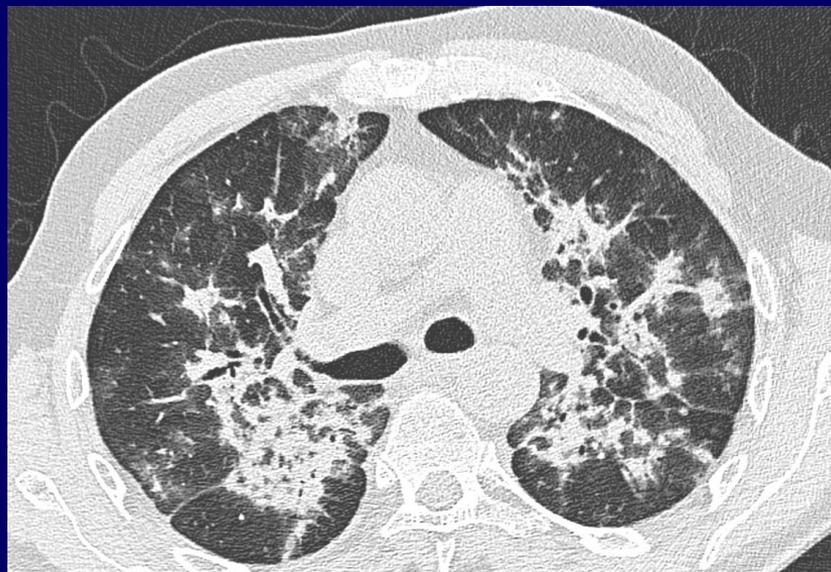
Pneumopathies interstitielles idiopathiques - Nouveautés 2013

Diagnostic anatomopathologique	Diagnostic clinique
Fibroélastose	Fibrose pleurale des sommets Thorax étroit Pneumothorax possible +/- PID des bases Pronostic variable
Acute fibrinous and organizing pneumonia (AFOP)	Détresse respiratoire aigue
Bronchiolocentric Patterns of Interstitial Pneumonia/Airway-centered interstitial fibrosis (ACIF)	
PID inclassable	Histologie non contributive Connectivites, médicaments

Fibroélastose



Acute fibrinous and organizing pneumonia (AFOP)



8 septembre



20 septembre



Nouvelle classification ATS/ERS des PID

PID de cause connue
(médicaments,
connectivites, PHS...)

**Pneumopathies
Interstitielles
Idiopathiques**

PID
granulomateuses
(Sarcoïdose)

Autres formes de PID
LAM, Histiocytose X

Sporadiques
>80%

Familiales
2-20%

**Chroniques
fibrosantes**

- FPI
- PINS

Aigues, subaigües
fibrosantes

- POC
- PIA

Liées au tabac

- Bronchiolite
respiratoire avec PID
- DIP

Pour résumer... PII

- Discussion diagnostique centrée sur le diagnostic de FPI en raison de sa fréquence et de sa gravité
- Un diagnostic TDM de FPI nécessite l'exclusion des causes connues de PIC et la présence des 4 critères TDM
 - ✓ réticulations intralobulaires
 - ✓ rayon de miel
 - ✓ de distribution prédominante sous-pleurale et basale
 - ✓ absence de signes atypiques (n=7)
- Biopsie pulmonaire chirurgicale réservée aux cas ne réunissant pas les critères diagnostiques

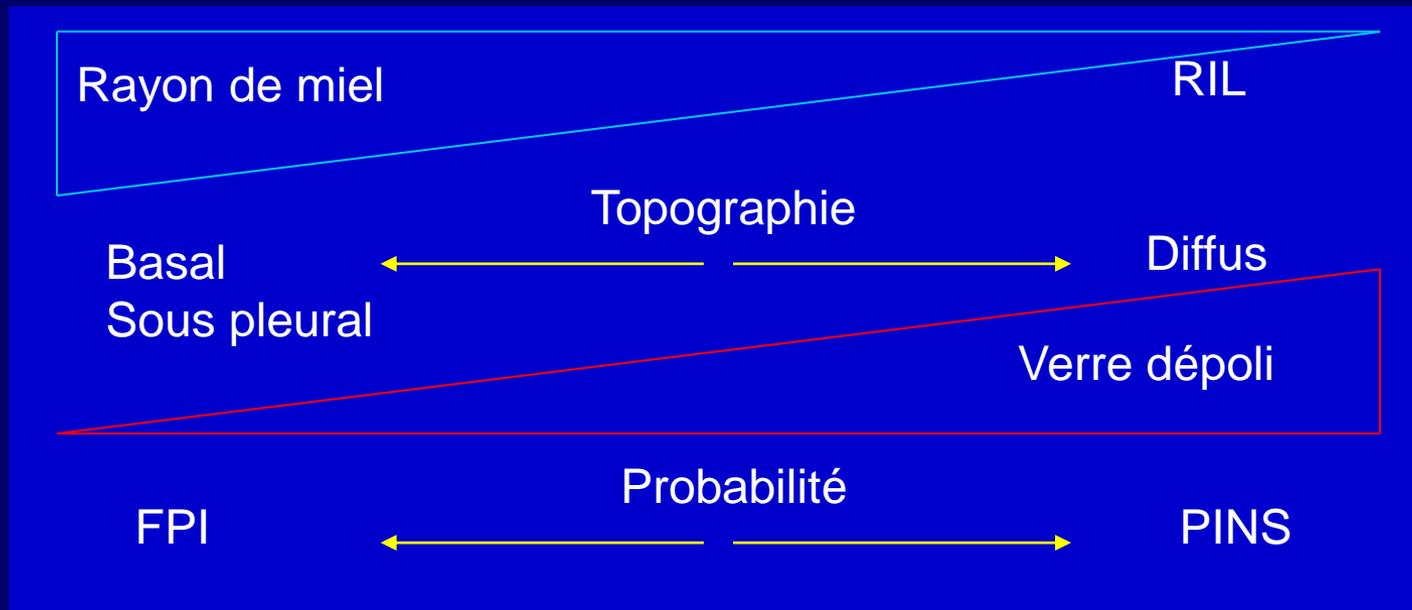
Pour résumer... FPI vs PINS

FPI

- > 50% PII
- Âge moyen (66 ans)
- 75% H
- Tabac (AF+++/F)
- Survie à 5 ans: 20%
 - Nvx traitements

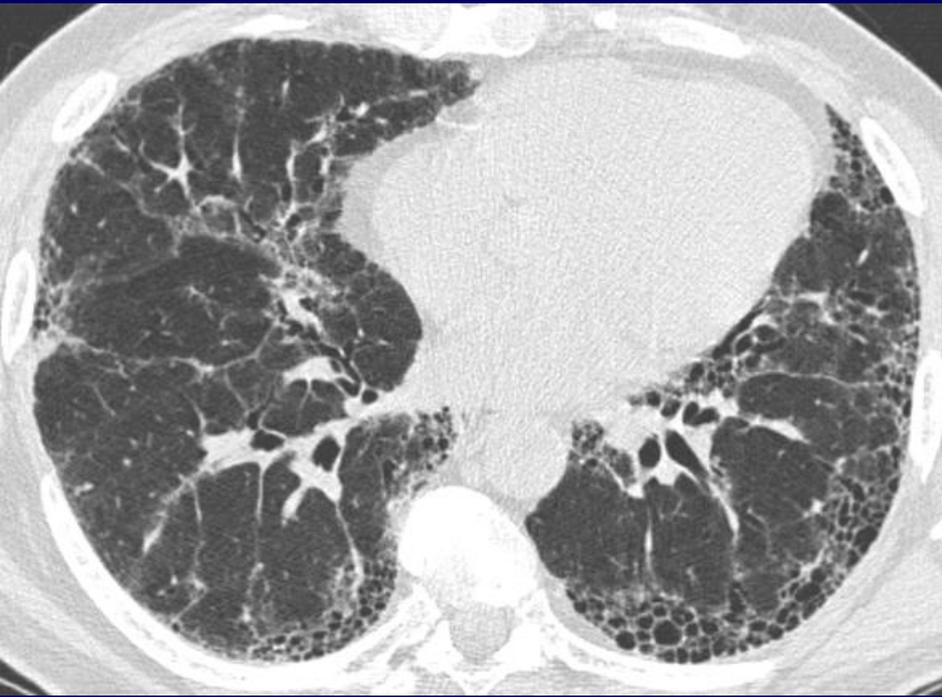
PINS

- 11-43% PII
- Age moyen (50 ans)
- 60% F
- Tabac (NF+++)
- Survie à 5 ans: 45-90%
 - CS et IS



Conclusion

FPI



PINS

