

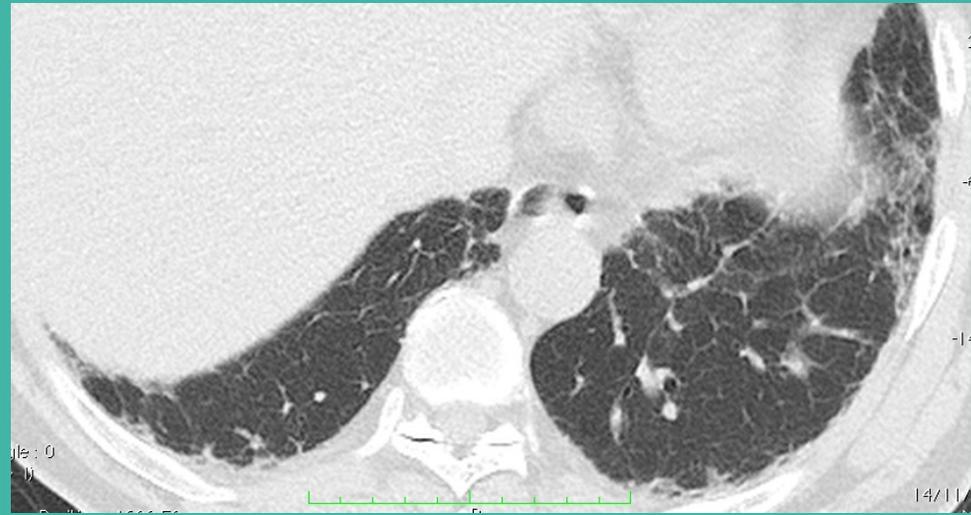
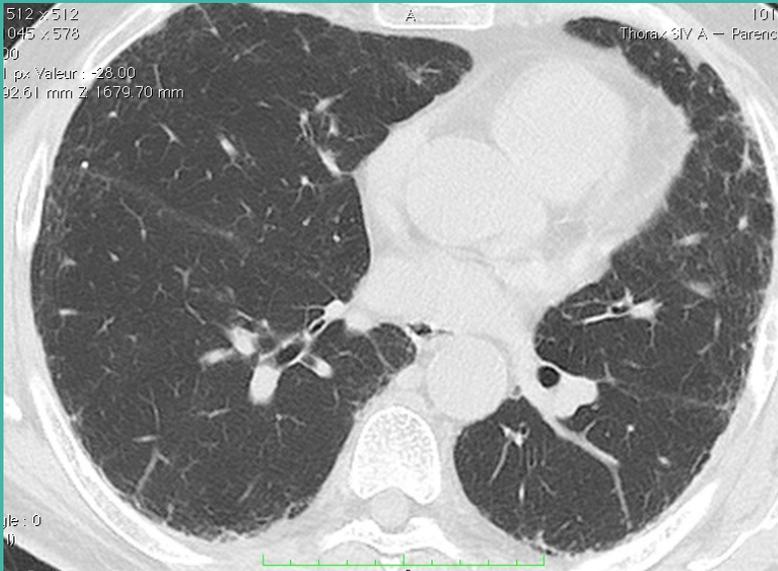
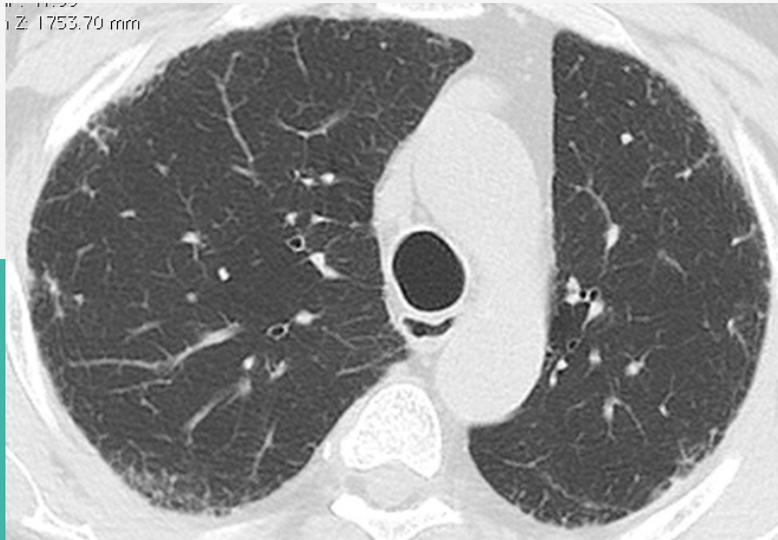
Cas N°2

Homme, 68 ans Toux depuis quelques mois



- Sportif, pas de dyspnée
- Examen : velcro basal bilatéral
- EFR : - Syndrome restrictif avec CPT à 75%
 - DLCO à 45 % avec KCO normale
 - Hématose normale
 - Épreuve d'effort normale
- Pas de médicament, bilan de connectivite négatif, pas de PHS.

Homme, 68 ans Toux depuis quelques mois



Cas
N°2

Homme, 68 ans
Toux depuis quelques mois



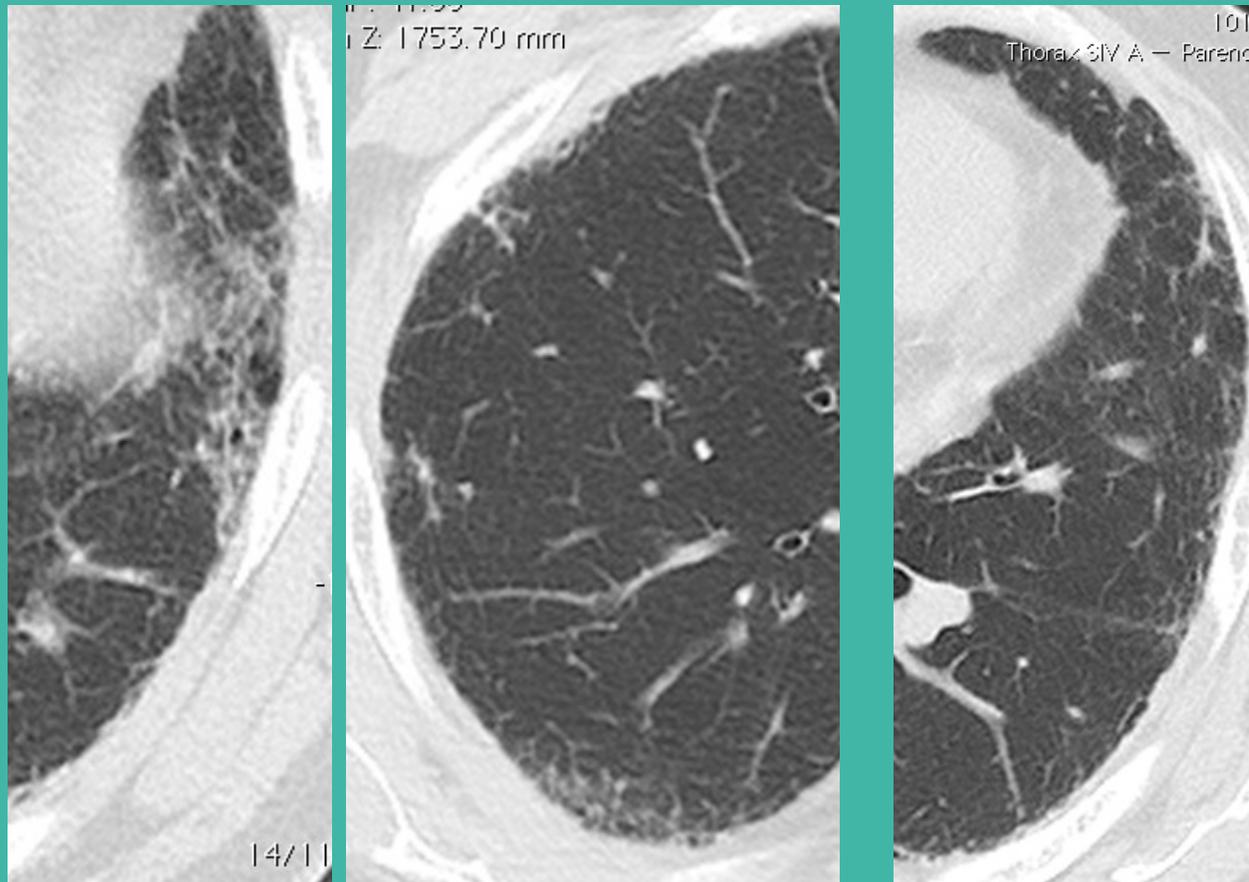
Quel est votre diagnostic ?

Cas
N°2

Homme, 68 ans
Toux depuis quelques mois



Aspect de PIC possible : réticulations, lésions sous pleurales à prédominance basale, verre dépoli discret, pas de rayon de miel





Biopsie pulmonaire chirurgicale

Les blocs adressés renferment des fragments de parenchyme pulmonaire siège de remaniements fibreux et inflammatoires lymphocytaires.

La fibrose est de répartition assez hétérogène, prédominant dans le territoire sous pleural, élargissant les cloisons inter-lobulaires. Cette fibrose est dans l'ensemble assez collagénisée, ne renfermant que de rares nids prolifératifs fibroblastiques. Elle abrite un infiltrat inflammatoire d'intensité très modérée sans systématisation évidente, constitué essentiellement de lymphocytes accompagnés de quelques plasmocytes différenciés.

On ne voit pas de contingent éosinophilique notable ou de granulome.

Les cavités alvéolaires montrent des dystrophies focales de leur revêtement pneumocytaire.

Dans le territoire sous pleural, on note par endroits des aspects de métaplasie bronchiolaire avec début de distension kystique et mucostase endoluminale.

Les lumières alvéolaires restent le plus souvent vides n'abritant que quelques macrophages.

On ne voit pas de pneumonie organisée.

On trouve dans les territoires fibreux des sections vasculaires à paroi épaissie, fibreuse mais à distance elles restent sans particularité ne montrant ni inflammation pariétale ni nécrose.

Le réseau bronchiolaire montre un faible empoussiérage, sans autre altération notable.

La fibrose paraît plus marquée au lobe supérieur où il persiste quelques territoires peu remaniés.

La plèvre viscérale est modérément épaissie fibreuse renfermant quelques foyers de métaplasie adipeuse.

On ne voit pas de matériel exogène ou d'agent pathogène.

Lésions de pneumopathie interstitielle fibrosante sans agent étiologique spécifique identifiable réalisant un pattern compatible avec une UIP (malgré la rareté des nids prolifératifs fibroblastiques).

A corrélér aux données cliniques, biologiques et à l'imagerie. Absence de lésion tumorale.

Critères TDM de la fibrose pulmonaire idiopathique



Certaine : Prédominance basale et sous pleurale
Réticulations
Rayon de miel avec ou sans bronchectasies
Aucun élément considéré comme incompatible

Possible : Prédominance basale et sous pleurale
Réticulations
Aucun élément considéré comme incompatible

Incompatible : Prédominance supérieure ou moyenne des lésions
Prédominance péri-bronchovasculaire
Verre dépoli diffus
Micronodules diffus (bilatéraux, prédominant dans les lobes supérieurs)
Kystes discrets à distance de la fibrose
Piégeage aérique diffus avec aspect en mosaïque bilatérale (au moins 3 lobes atteints)
Condensations alvéolaires

Diagnostic de la FPI : critères histopathologiques de pneumopathie interstitielle commune (PIC)

PIC certaine (présence des 4 critères)	PIC probable (présence des 3 critères)	PIC possible (présence des 3 critères)	Anomalies histopathologiques excluant le diagnostic de PIC (au moins un des 6 critères ci-dessus)
Fibrose mar- quée/remodelage architectural, ± rayon de miel de distribution sous- pleurale/paraseptale prédominante	Fibrose mar- quée/remodelage architectu- ral, ± rayon de miel	Fibrose parenchymateuse disséminée ou diffuse, avec ou sans inflammation interstitielle	Membranes hyalines
Atteinte disséminée du parenchyme par la fibrose	Absence soit d'atteinte disséminée du parenchyme par la fibrose, soit de foyers fibroblastiques (mais pas absence des 2 critères)	Absence d'autre critère de PIC	Pneumopathie organisée (bourgeons fibro-inflammatoires alvéolaires)
Présence de foyers fibroblastiques	Absence de signes suggérant un autre diagnostic (cf ci-contre)	Absence de signes suggérant un autre diagnostic (cf ci-contre)	Granulomes
Absence de signes suggérant un autre diagnostic (cf ci-contre)			Infiltration inflammatoire interstitielle marquée à distance du rayon de miel Anomalies prédominantes centrées sur les voies aériennes Autres signes suggérant un autre diagnostic

Cottin V, et al. Recommandations pratiques pour le diagnostic et la prise en charge de la fibrose pulmonaire idiopathique. Élaborées par le centre national de référence et les centres de compétence pour les maladies pulmonaires rares sous l'égide de la Société de pneumologie de langue française. Rev Mal Respir 2013;30:879-902.

Combinaison de la TDM thoracique et de la biopsie pulmonaire



dans le diagnostic de la fibrose pulmonaire idiopathique chez ce patient

TDM thoracique	Biopsie pulmonaire si réalisée	Diagnostic de FPI
PIC	<p>UIP</p> <p>Probable UIP</p> <p>Possible UIP</p> <p>Fibrose non classifiable</p> <p>Non UIP</p>	<p>FPI définie</p> <p>Incompatible</p>
<p>PIC Possible</p>	<p>UIP</p> <p>Probable UIP</p> <p>Possible UIP</p> <p>Fibrose non classifiable</p> <p>Non UIP</p>	<p>FPI définie</p> <p>FPI Probable +</p> <p>Incompatible</p>
<p>Incompatible PIC</p>	<p>UIP</p> <p>Probable UIP</p> <p>Possible UIP</p> <p>Fibrose non classifiable</p> <p>Non UIP</p>	<p>FPI Probable +</p> <p>Incompatible</p>

Contributeurs au programme :

Imagerie de la Pathologie Infiltrative Pulmonaire



www.clubthorax.com

Les auteurs, membres du Club Thorax

Sébastien BOMMARD, Marie-Pierre DEBRAY, Gérard DURAND, Mostafa EL HAJJAM,
Pierre FAJADET, Benoit GHAYE, Jacques GIRON, Antoine KHALIL,
Alexis LACOUT, Pierre-Yves MARCY, Liliane METGE, Grégoire PRÉVOT.

ASSOCIATION « CLUB THORAX » - Service de Radiologie – Hôpital Ambroise Paré
9, avenue Charles de Gaulle - 92100 Boulogne-Billancourt.



Réalisé avec le soutien de Roche



Réalisation