

Classification et diagnostic des pneumopathies interstitielles chroniques

Dominique Valeyre

AP-HP, Hôpital Avicenne et

Université Paris 13, EA 2363, Bobigny

Djerba, 23 10 2009

Plan de l'exposé

- Définition et diagnostic positif
- Epidémiologie
- Classification
- Diagnostic étiologique
- Conclusion

PIDC

définition et diagnostic +

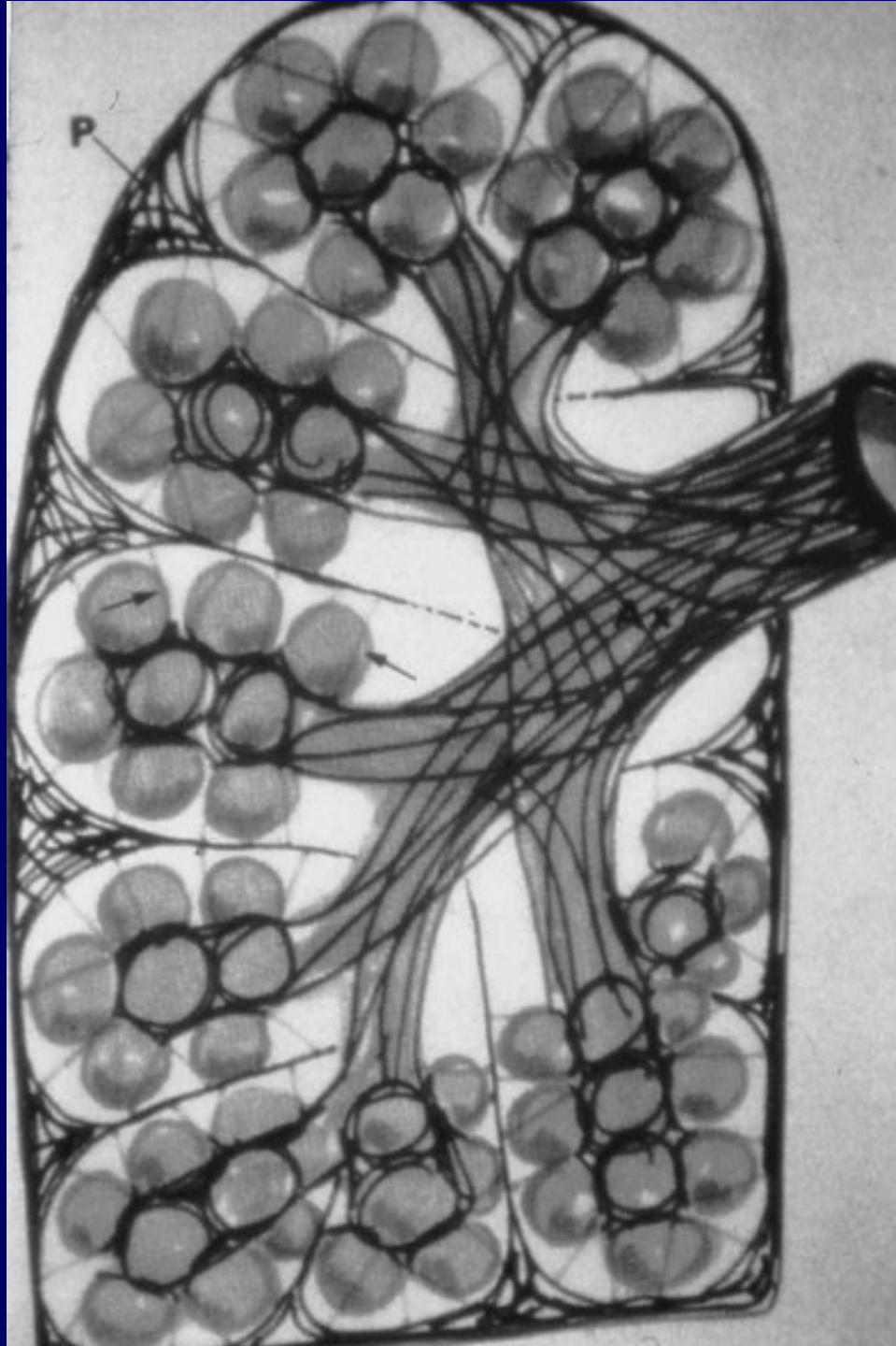
- **Définition**

→ pathologie

- **Diagnostic positif**

→ radiographie + durée > 3 mois (=90% des cas)

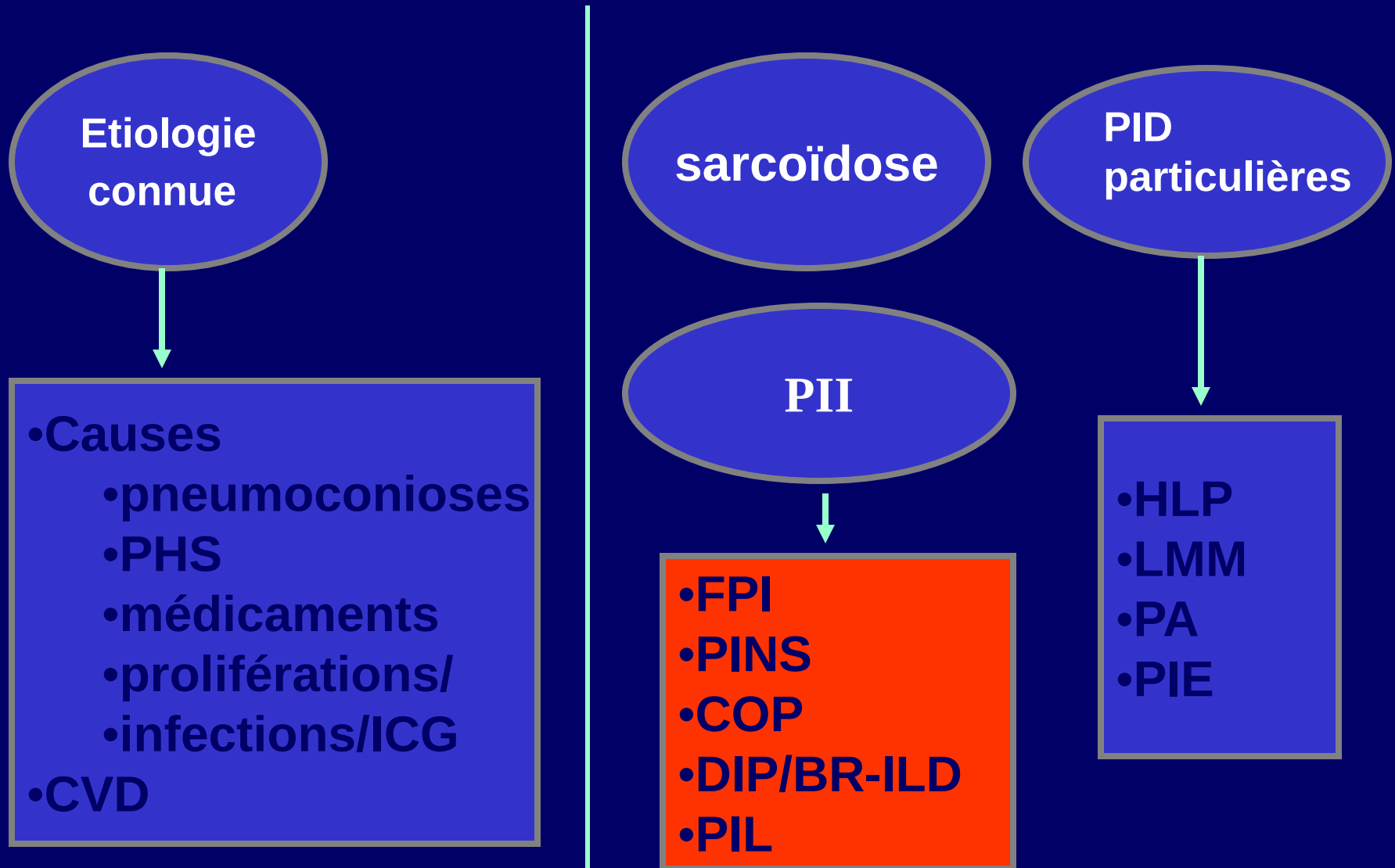
→ TDM/EFR/LBA (si infraRx)



PIDC: épidémiologie

- Incidence: 26-32/100 000/an
- Prévalence: 61-80/100 000
- En France: prévalence $\approx$ 40 000
- Morbi-mortalité: mal connue; lourde

Classification des PIDC



PIDC: diagnostic étiologique

1. Probabilité a priori = prévalence de chaque étiologie
2. Sont discriminants les signes qui ↑ ou ↓ probabilité
 - Orientation diagnostique d'emblée
 - *Épidémiologie* (âge; exposition; tabac)
 - *anamnèse et clinique*
 - *Rx et TDM*
 - Autres explorations (selon l'orientation)
 - *biologie*
 - *LBA*
 - *biopsies perendoscopiques et extraP*
3. Biopsie pulmonaire par VTC: 5-10%

Elaboration du diagnostic

- Pour les PID rares ou difficiles (PII)
 - Réunion de concertation pluridisciplinaire:
Pneumologue + radiologue + pathologiste
référents en PID
- Amélioration diagnostique

Epidémiologie des ≠ PIDC

- Cause identifiable → 20-30%
 - **PHS** ~ 10%
 - PID médicamenteuses ~ 3-5%
 - Pneumoconioses: % variable
 - **PID<CVD** ~ 10%
- PID idiopathiques → 70%
 - **PII + sarcoïdose** → 50% des cas
- Autres PID < 5% (Hx; LAM; LPA)

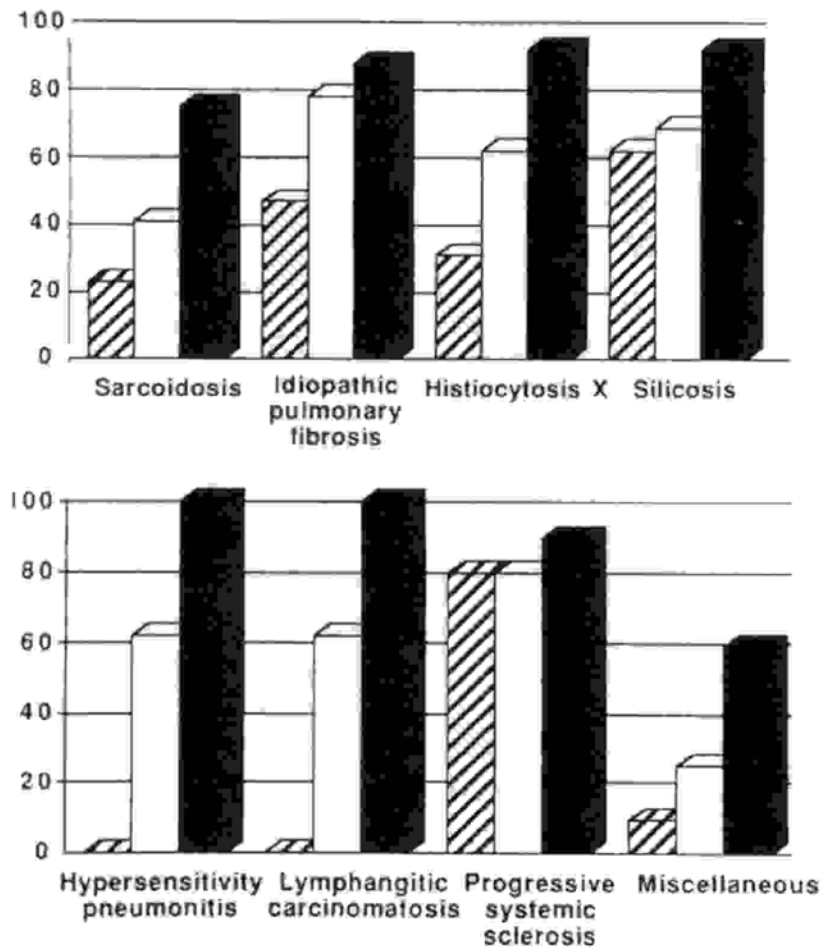
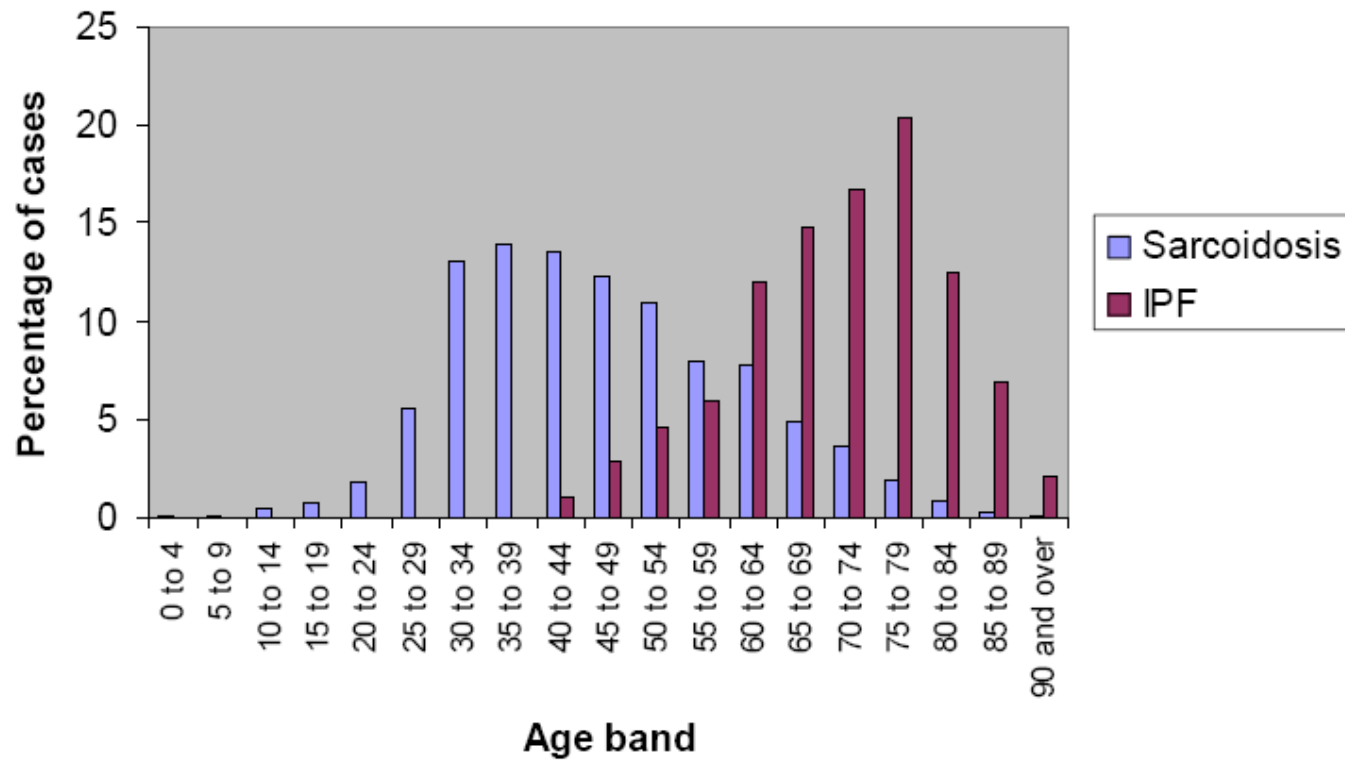


Figure 3. Graph shows sensitivity of the high-confidence Bayes rule within the eight diagnostic categories in the training set (group A) with use of clinical (hatched bars), clinical plus radiographic (open bars), and clinical plus radiographic plus CT data (solid bars).

Éléments discriminants d'emblée

- Exposition à un aéro-contaminant ou un médicament pneumotoxique → 80% +
- Âge
- Tabac
- signes systémiques
- crépitants
- Signes RX
- Signes TDM+++ (RIL; kystes etc...)

Figure 1



Gribbin Thorax 2006

Éléments discriminants d'emblée

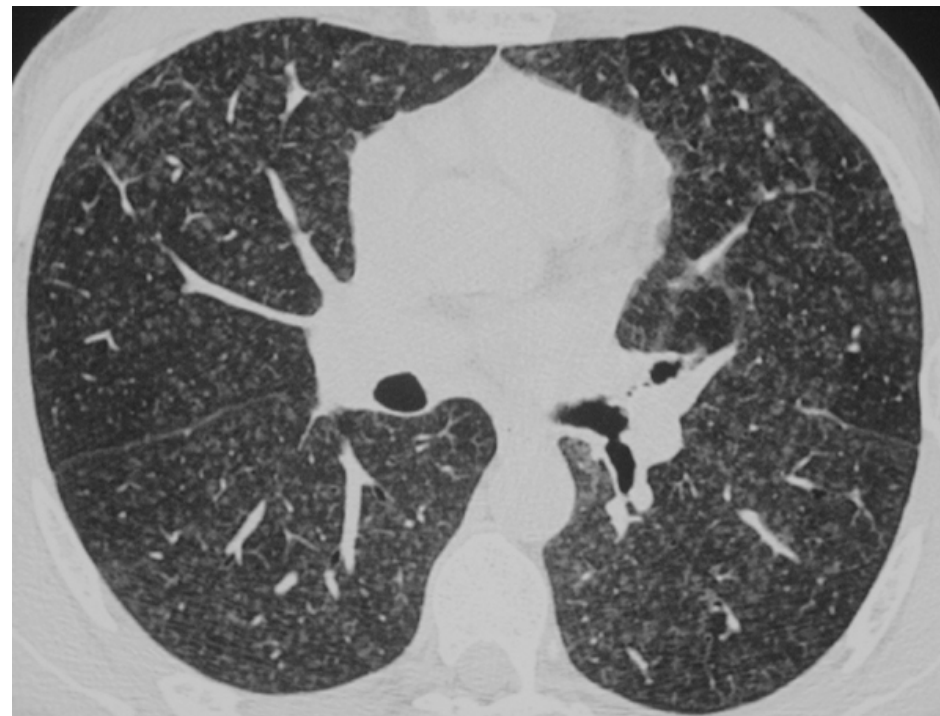
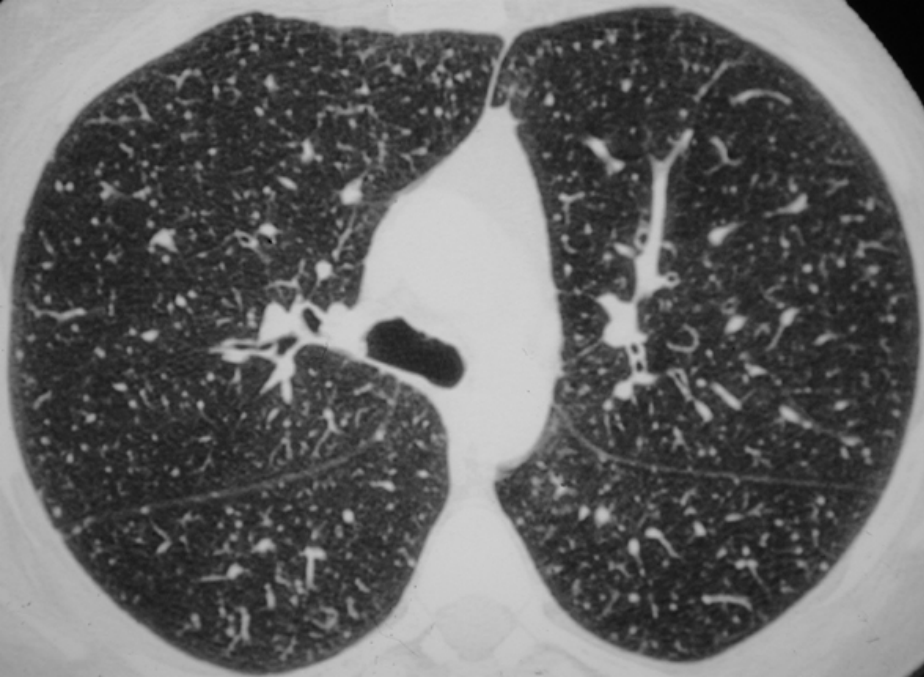
- Exposition à un aéro-contaminant ou un médicament pneumotoxique
- Âge
- Tabac
 - ↑: HX, DIP/BR-ILD, FPI (+/-), (PAE)
 - ↓: PHS, sarcoïdose
- Signes systémiques
 - + : Sarcoïdose, CVD, Hx, Amylose
 - - : PII (dont FPI); PHS; Pneumoconioses
- Crépitans
 - + : FPI, DIP, asbestose, PHS
 - - : sarcoïdose, Hx, silicose
- PNO révélateur (Hx, LAM)

La **radiographie simple**
apporte rarement
un Dc étiologique
de haute probabilité



PIDC: apport Dc de TDM

- **Signes discriminants**
 - signes élémentaires
 - Topographie
- « Patterns » ou « syndromes TDM »



1

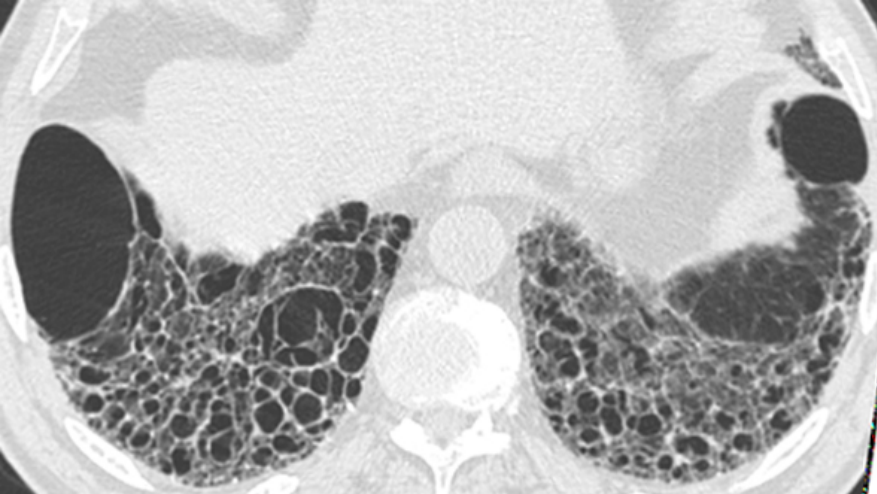
2

3

1- Miliaire

2- Sarcoidose

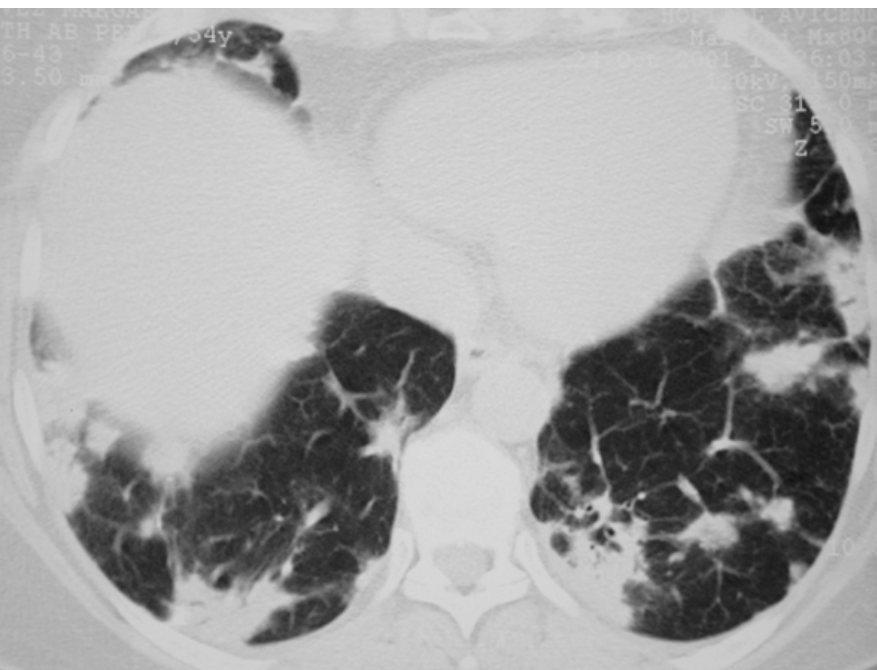
3- PHS



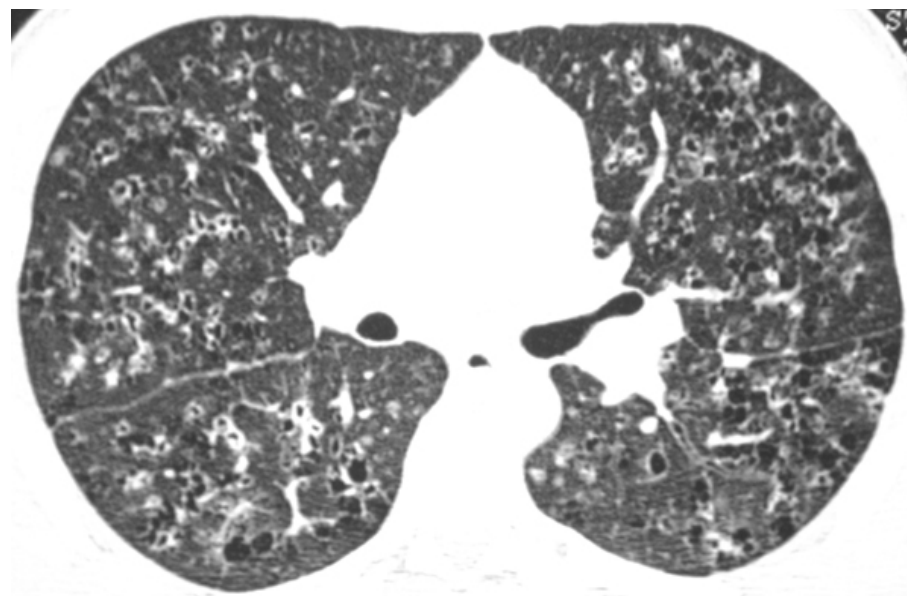
FPI



DIP



COP



HX

Biologie sang-urine

- VIH, BK
- NFS, CRP, fonction rénale, BHC et CPK, LDH, CRP
- Electrophorèse des protéines
- Métabolisme Ca^{++}
- Selon le contexte:
 - ECA sérique; auto-anticorps; précipitines; TTL Be

Biopsies (biopsie pulmonaire exclue)

- Perendoscopiques bronchiques
 - BB; BTB pulmonaire ou GG
 - **Sarcoïdose**/LK/POC
 - Autres: PICE; LPA; KBA; conioses; médicaments...
- Localisations extrapulmonaires
 - Orientées
 - Probabilistes (BGSA)
- Médiastinoscopie

LBA

- Lymphocytose exclusive, modérée et lympho T CD4/CD8>3.5 → sarcoïdose (>85%)
- Lympho >50% et PNN>4% ou PNE>2% → PHS (50%)
- 2%<PNE<20% → FPI (40%)
- PNE>20% → PICE (30%)
- **Cas particuliers**
 - LPA (PAS+)
 - Paraffinose (huile rouge)
 - Lymphome (biologie moléculaire)
 - Asbestose (compte en CA)
 - Infections lentes (microbiologie)

Biopsie pulmonaire

- VTC>BTO
- 5-10 % des cas
- Mortalité 0→ 4% (~ 2% si peu avancé);
exacerbation de FPI
- Prélèvements adéquats
- CI= PID avancée (imagerie + EFR)
- Indications:
 - PII
 - PID + PNO
 - Présentations atypiques
 - Raretés

Dc des PID secondaires

- **Pneumoconioses**
 - Cursus laboris ou exposition environnementale
 - Clinique et TDM compatibles
 - $\pm$ LBA; recherches minéralogiques; TTL (Be)
- **PHS par inhalation d'agents organiques**
 - Exposition
 - Anamnèse, clinique et TDM
 - Précipitines et LBA
- **Pneumopathies médicamenteuses**

PID des CVD

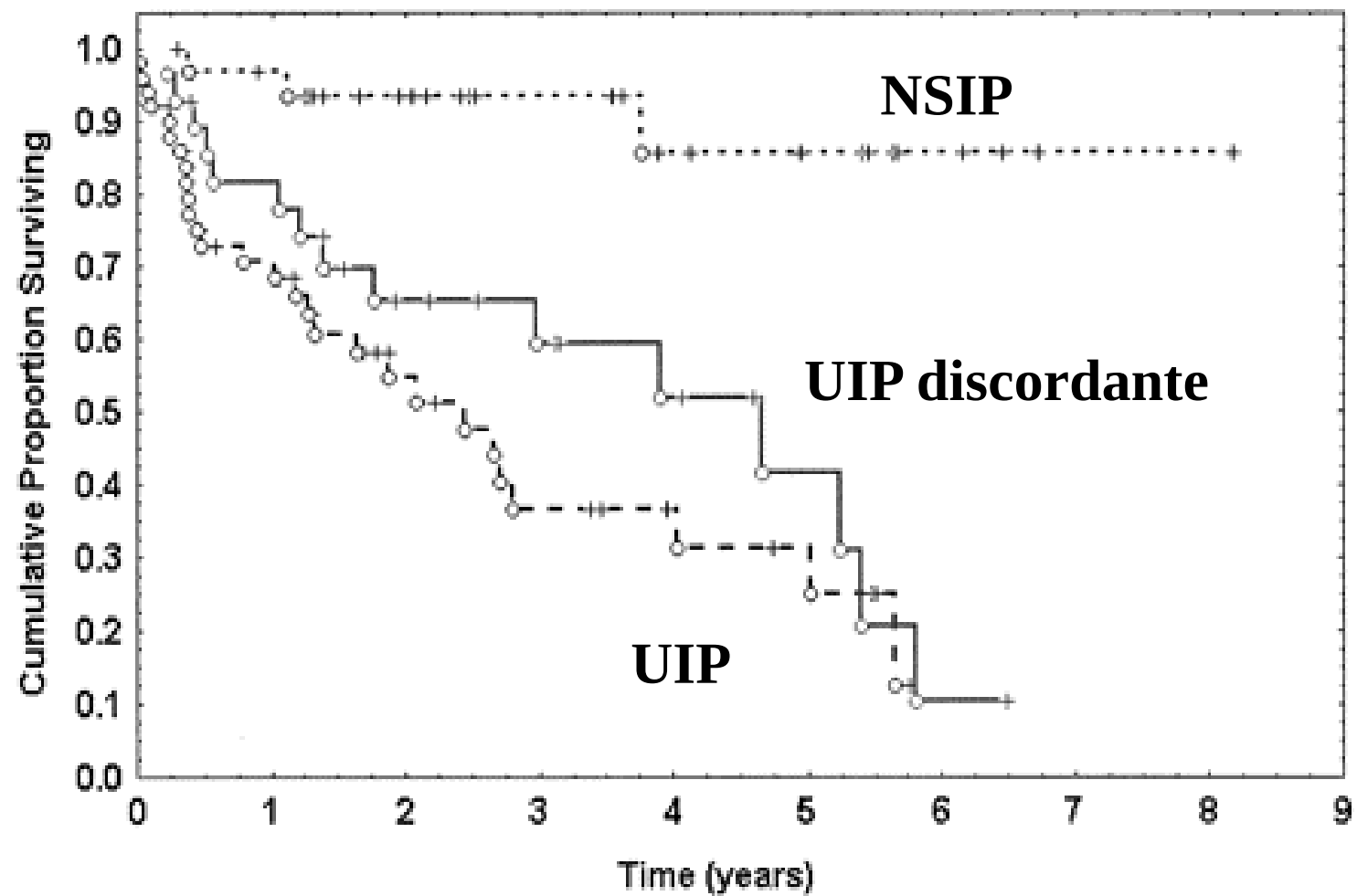
- Diagnostic de CVD (parfois retardé)
- PID
- Exclusion des autres causes
- Dc probabiliste de la forme de PID
- Biopsie pulmonaire rare

Diagnostic de sarcoïdose

- Présentation évocatrice ou compatible
- Granulomes tuberculoïdes sans nécrose
- Exclusion des autres diagnostics

Pneumopathies interstitielles idiopathiques

<u>Entités</u>		<u>Histopathologie</u>
IPF	→	UIP (PIC)
NSIP	→	PINS
COP	→	OP
DIP	→	DIP
RB/IP	→	RB/ILD
LIP	→	LIP
PIA=exacerbation FPI	→	DAD



Diagnostic de FPI (1)

Critères majeurs

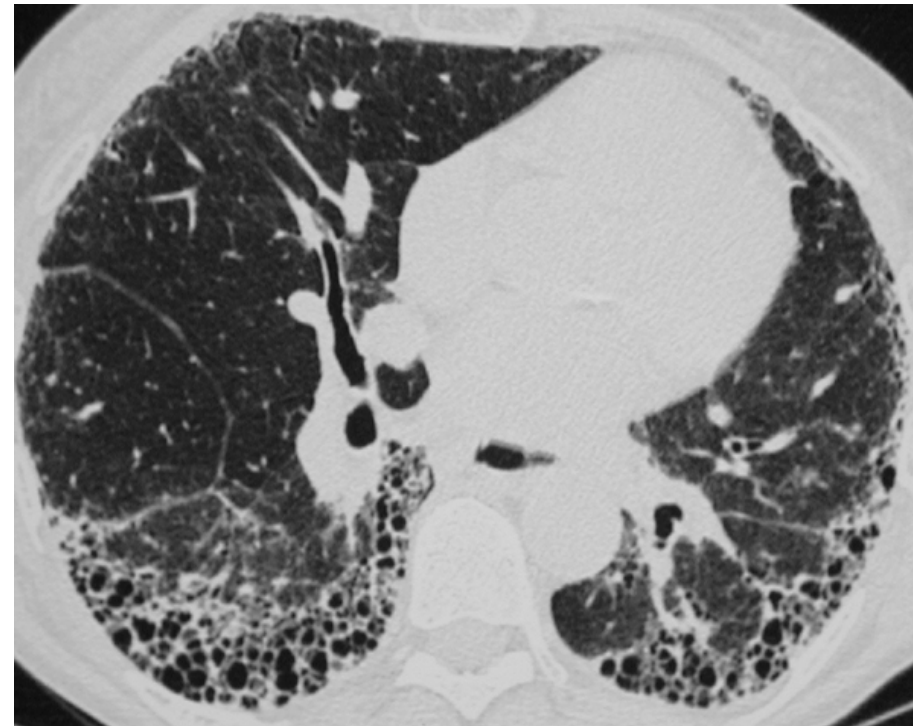
1. Exclusion
« étiologie »
2. Aspect TDM
typique
3. Profil EFR
4. BTB ou LBA
compatibles

Diagnostic si

- 4 critères majeurs
- 3 critères mineurs

Critères mineurs

1. Âge >50 ans
2. Dyspnée progressive
3. > 3 mois
4. crépitants

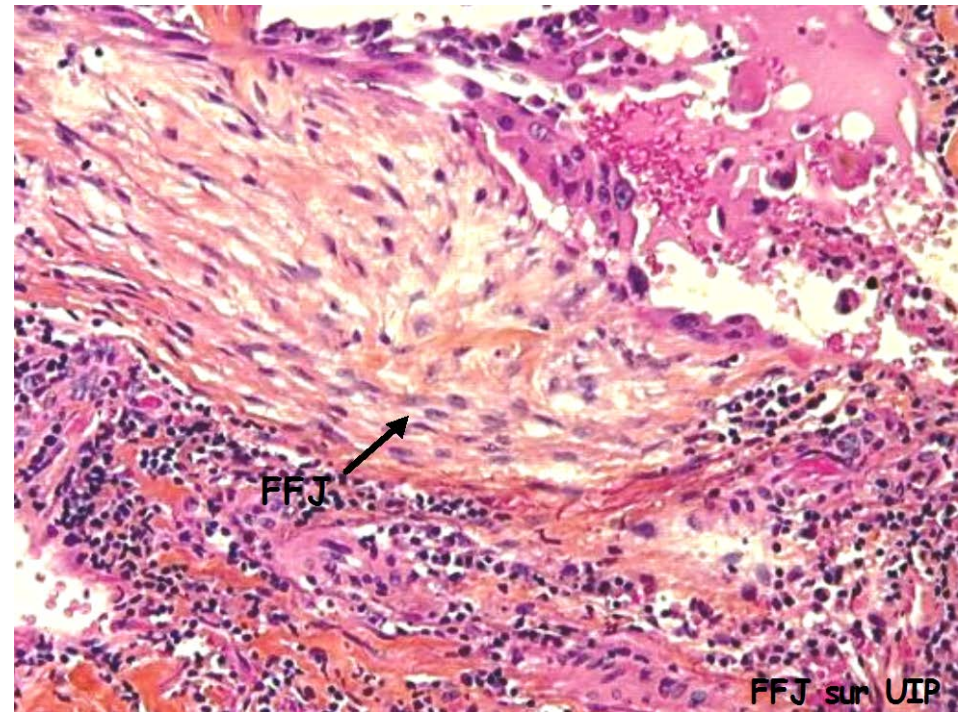
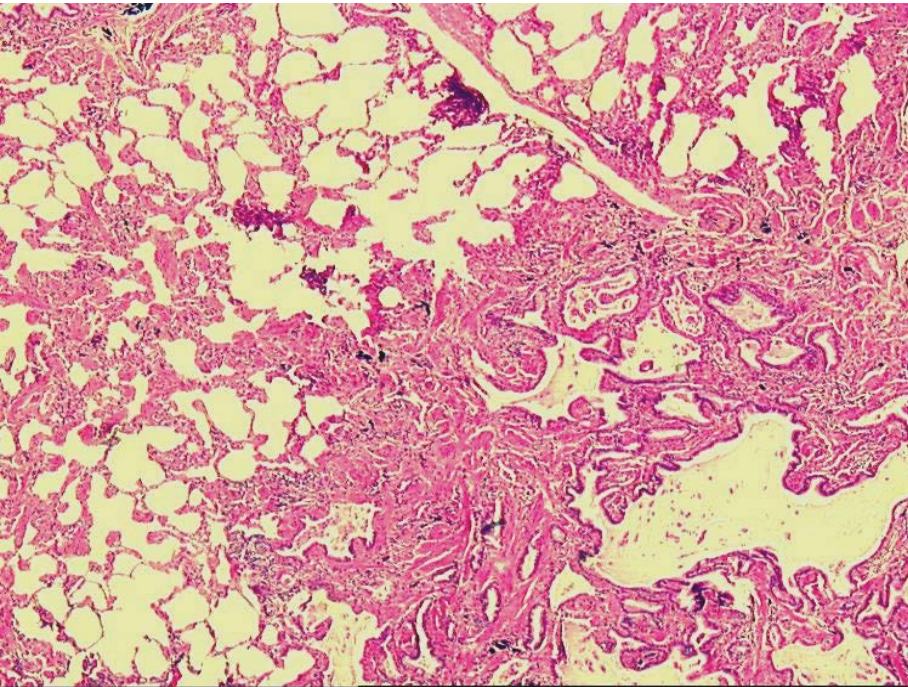


Diagnostic de FPI (2)

Si TDM atypique

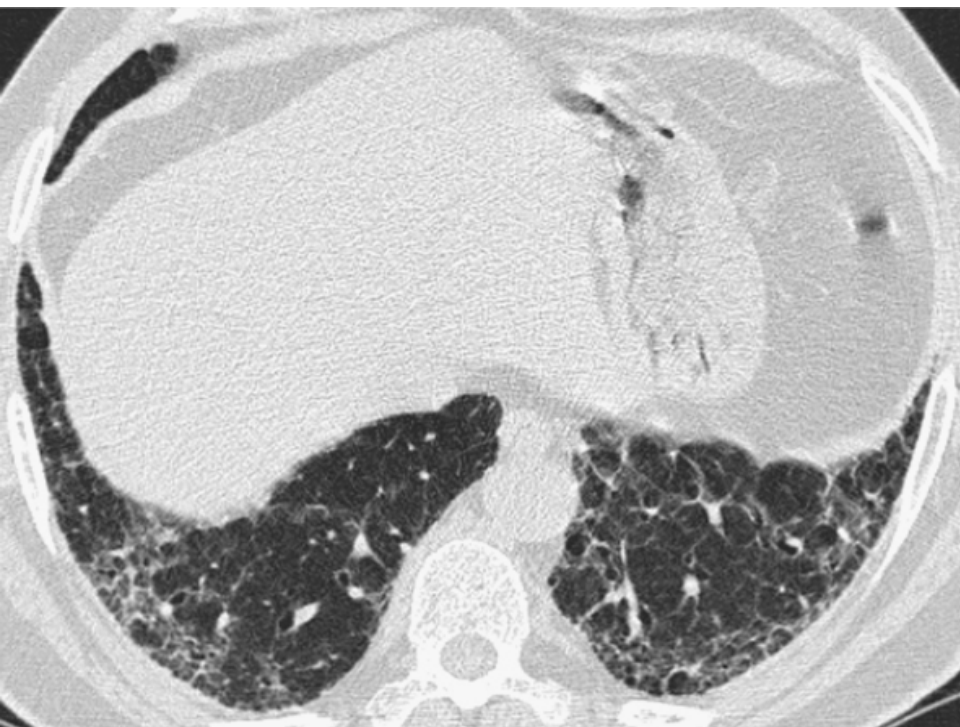
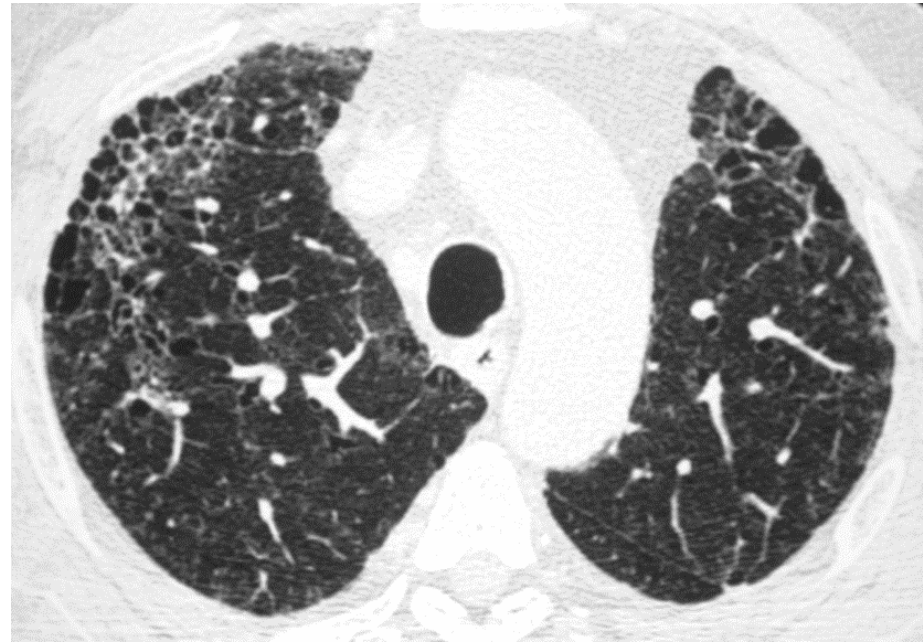
→ histo = UIP

→ exclusion autres PID



FFJ sur UIP

IPF: not definite



Diagnostic de PINS

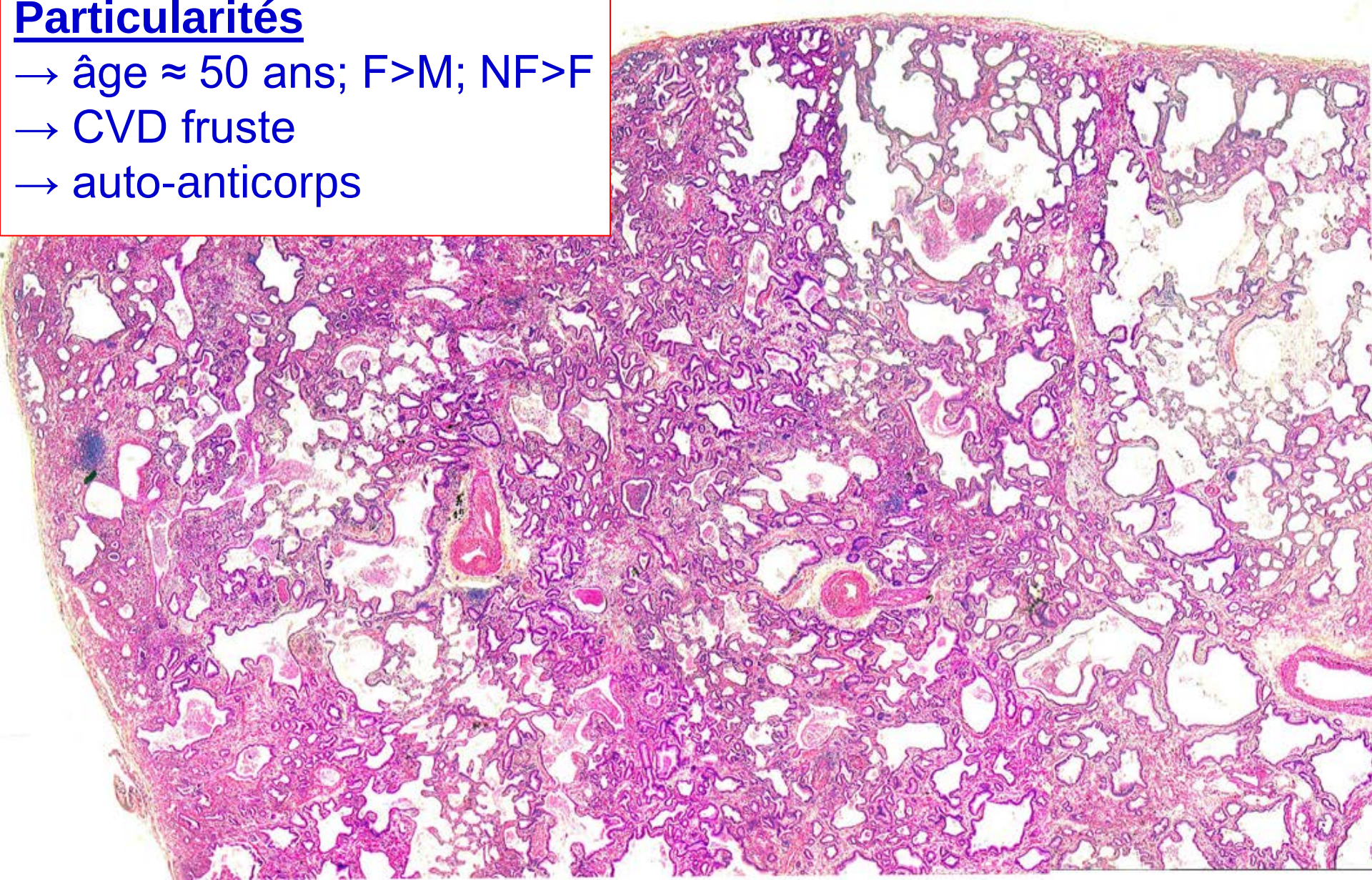
→ PII + histo

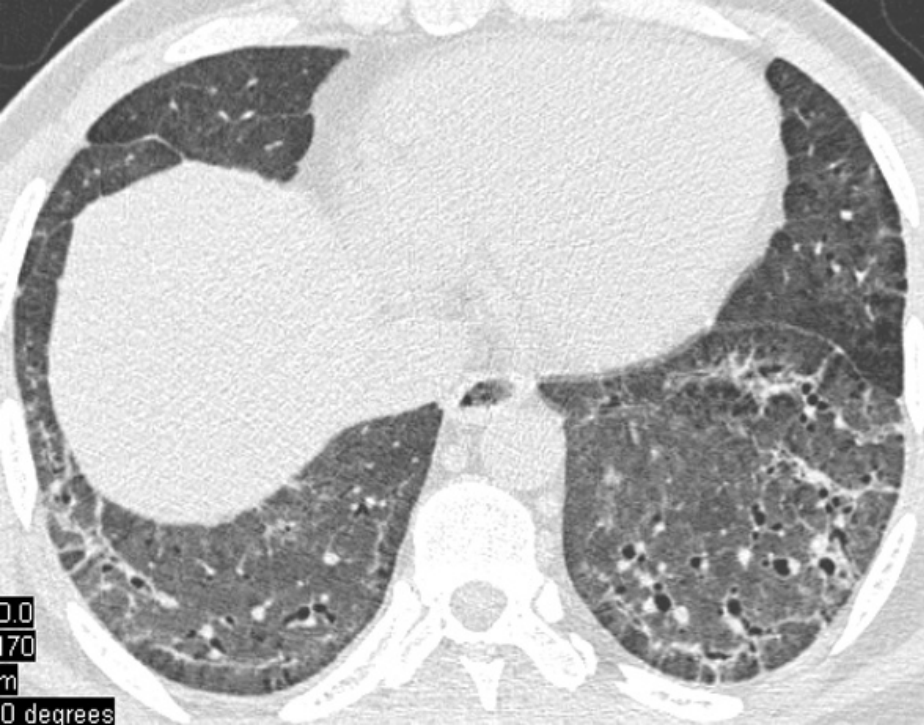
Particularités

→ âge $\approx$ 50 ans; F>M; NF>F

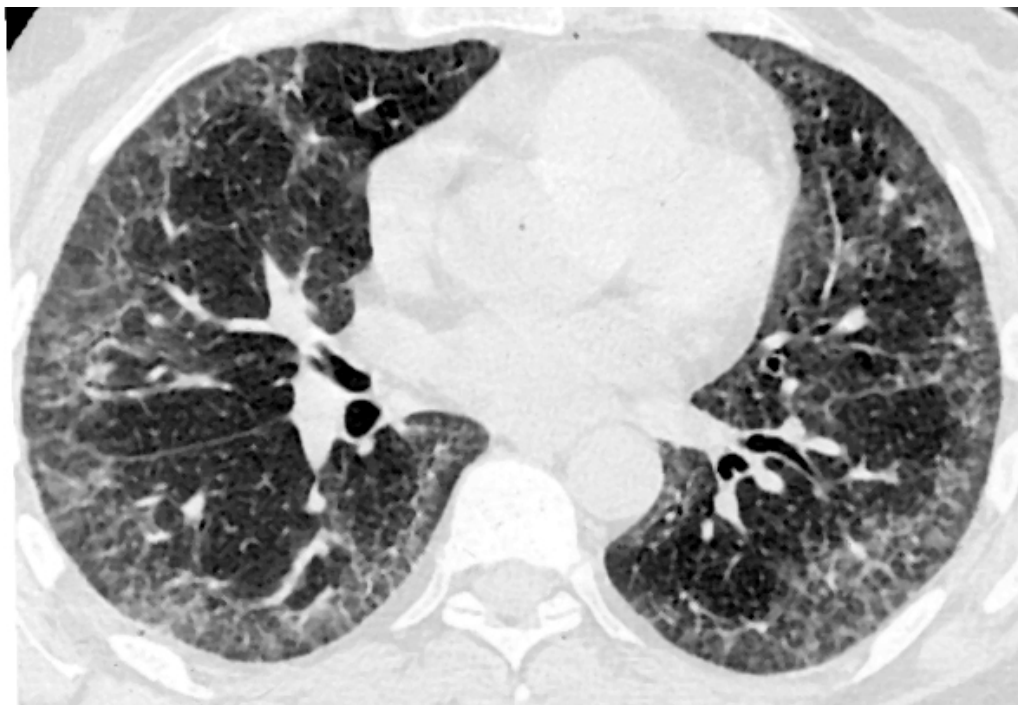
→ CVD fruste

→ auto-anticorps





PINS



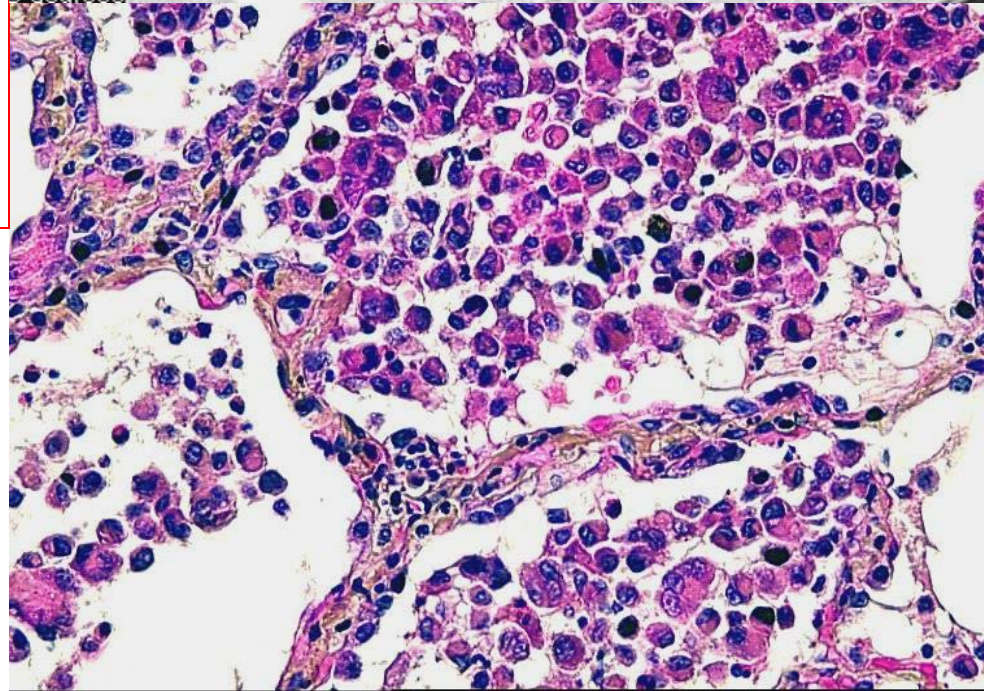
Diagnostic de DIP

→ PII + histo

Particularités

→ tabac

→ VD sans RM

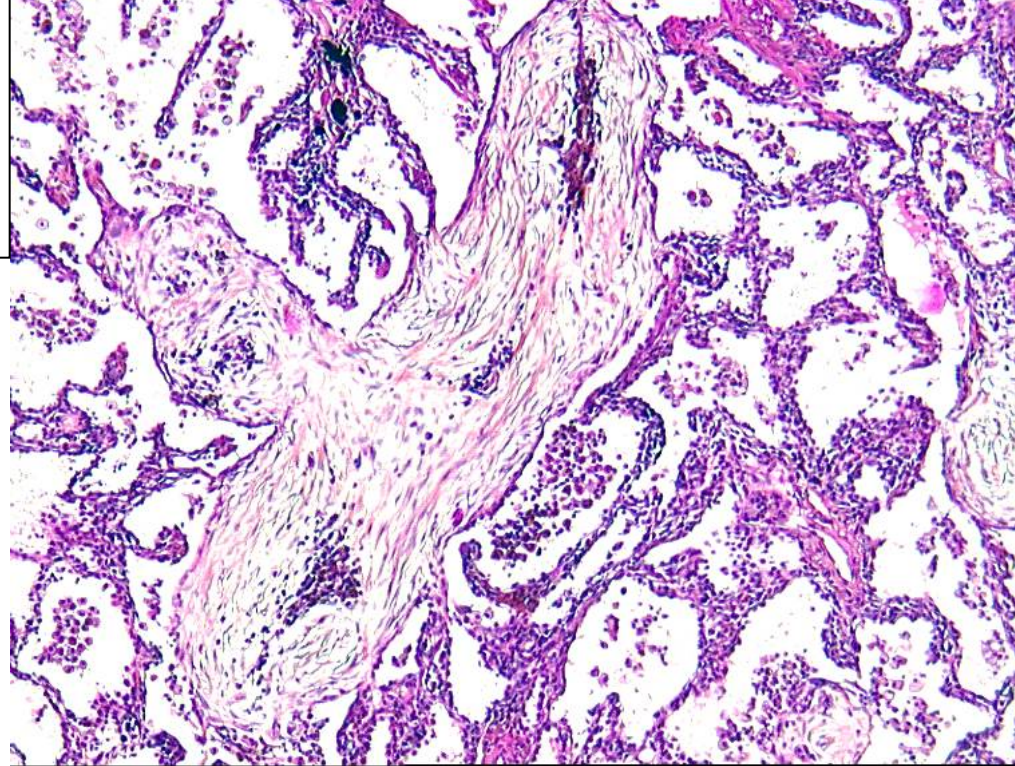
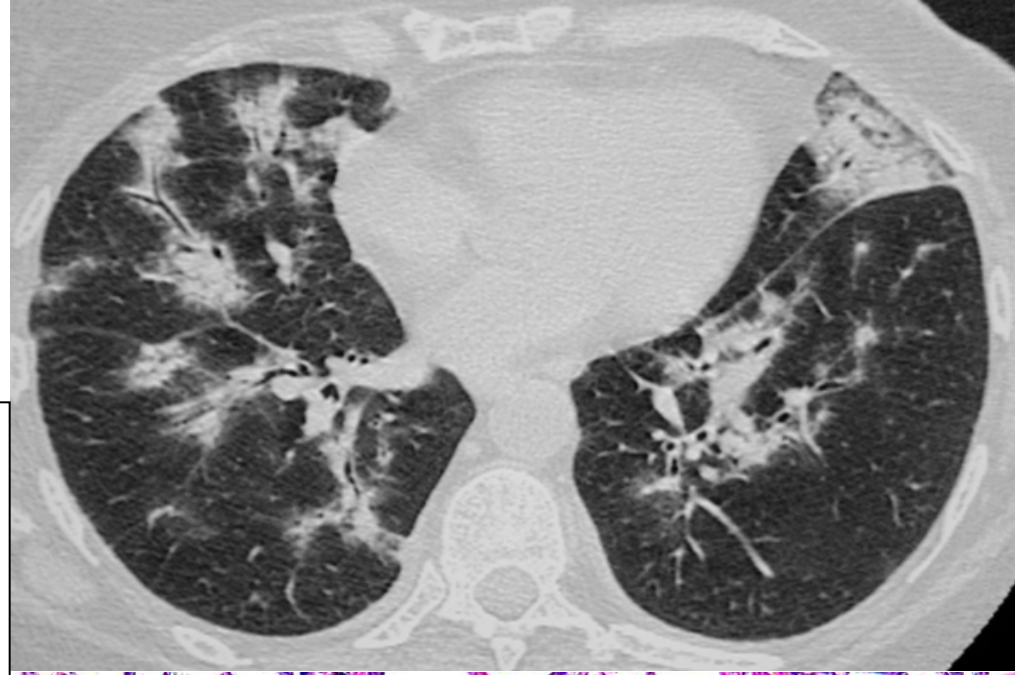


Diagnostic de POC

- PII
- histologie

Particularités

- éliminer autres causes
- imagerie évocatrice
- BTB



Conclusion

- Exigence d'un diagnostic rigoureux
- RCP pneumo + radio + pathologiste en cas de PII et dans les cas difficiles
- Progrès attendus:
 - Meilleure évaluation de l'efficacité des tests diagnostiques
 - Meilleure compréhension de certaines entités (PINS)
 - Nouveaux traitements (FPI; PINS sévère etc...)