



La fibrose pulmonaire :
un défi dans le parcours de soins du patient.
Guide pratique pour les médecins généralistes

Dr Natacha GUSBIN – Pneumologue - Somnologue - Tabacologue, Hôpital de la Citadelle

Pr Julien GUIOT – Chef de clinique, service de Pneumologie, CHU de Liège

Intervenants



Dr Natacha GUSBIN

**Pneumologue,
Somnologue, Tabacologue**

Hôpital de la Citadelle



Pr Julien GUIOT

**Chef de clinique,
service de Pneumologie**

CHU de Liège



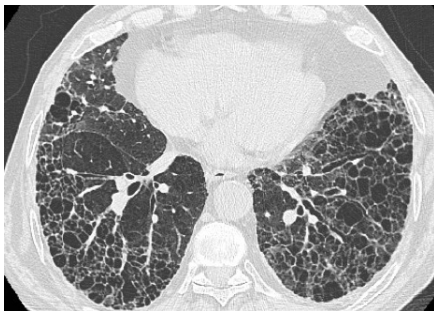
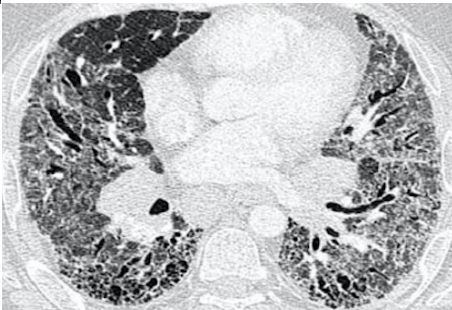
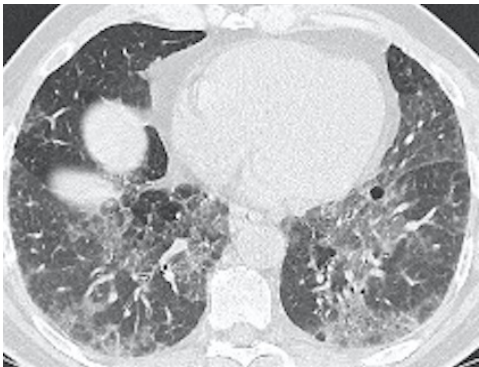
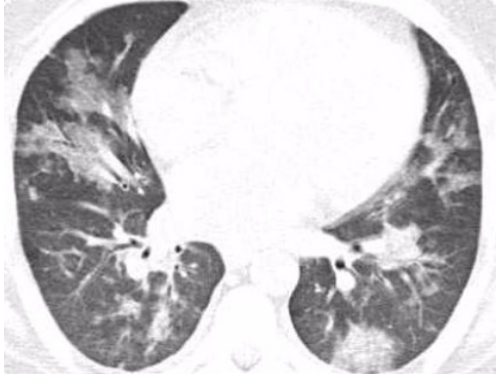
L'IMPACT SUR LE QUOTIDIEN



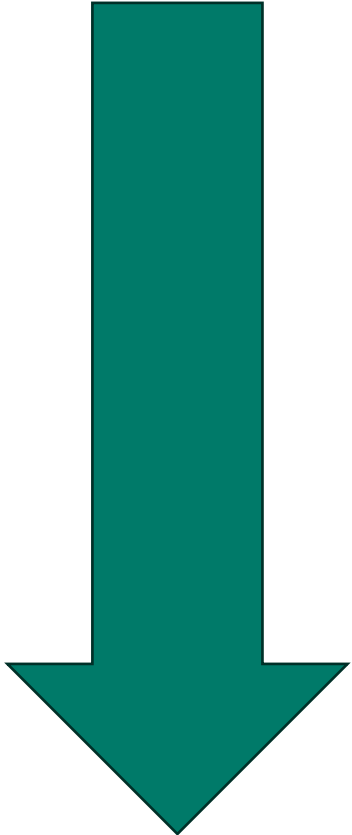
Introduction

- La fibrose pulmonaire idiopathique est une maladie rare
- Survie à cinq ans : 20 à 40%^[ii]
- → ce qui en fait une maladie plus rapidement mortelle qu'un certain nombre de cancers^{[iii],[iv]}.
- processus de cicatrisation pulmonaire, détruisant de manière irréversible leur architecture et affectant ainsi la capacité respiratoire

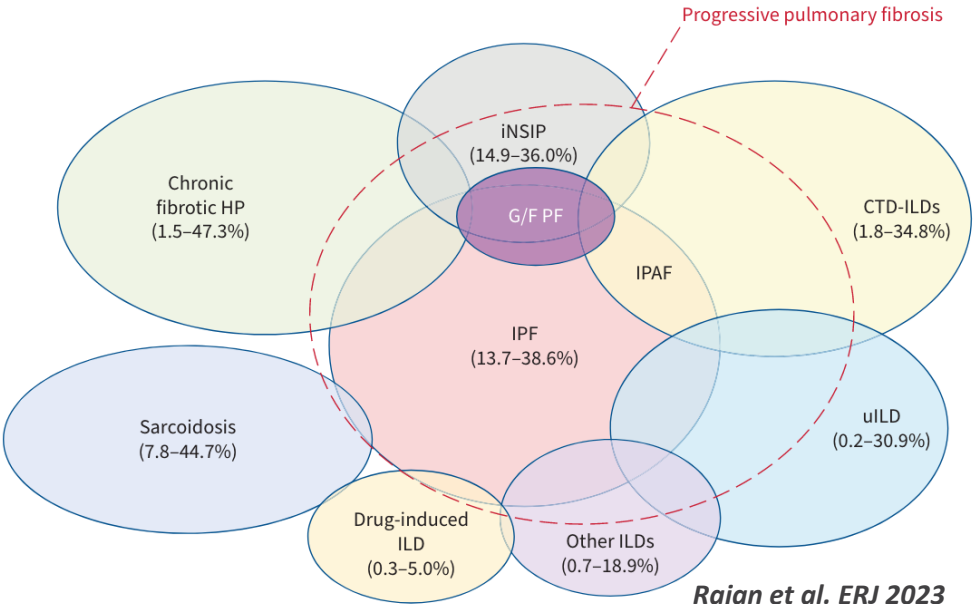




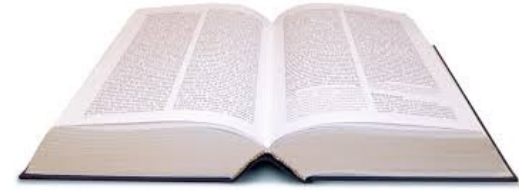
Inflammation



Fibrose



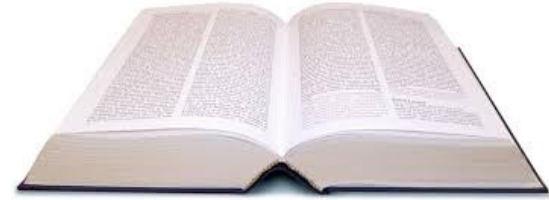
Définitions



La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) est une maladie chronique, évolutive et irréversible dont l'origine est inconnue (idiopathique). Cette maladie se caractérise par une dégradation imprévisible et progressive des poumons qui conduit à une détérioration de la fonction respiratoire, menant en quelques années à une insuffisance respiratoire chronique puis au décès.



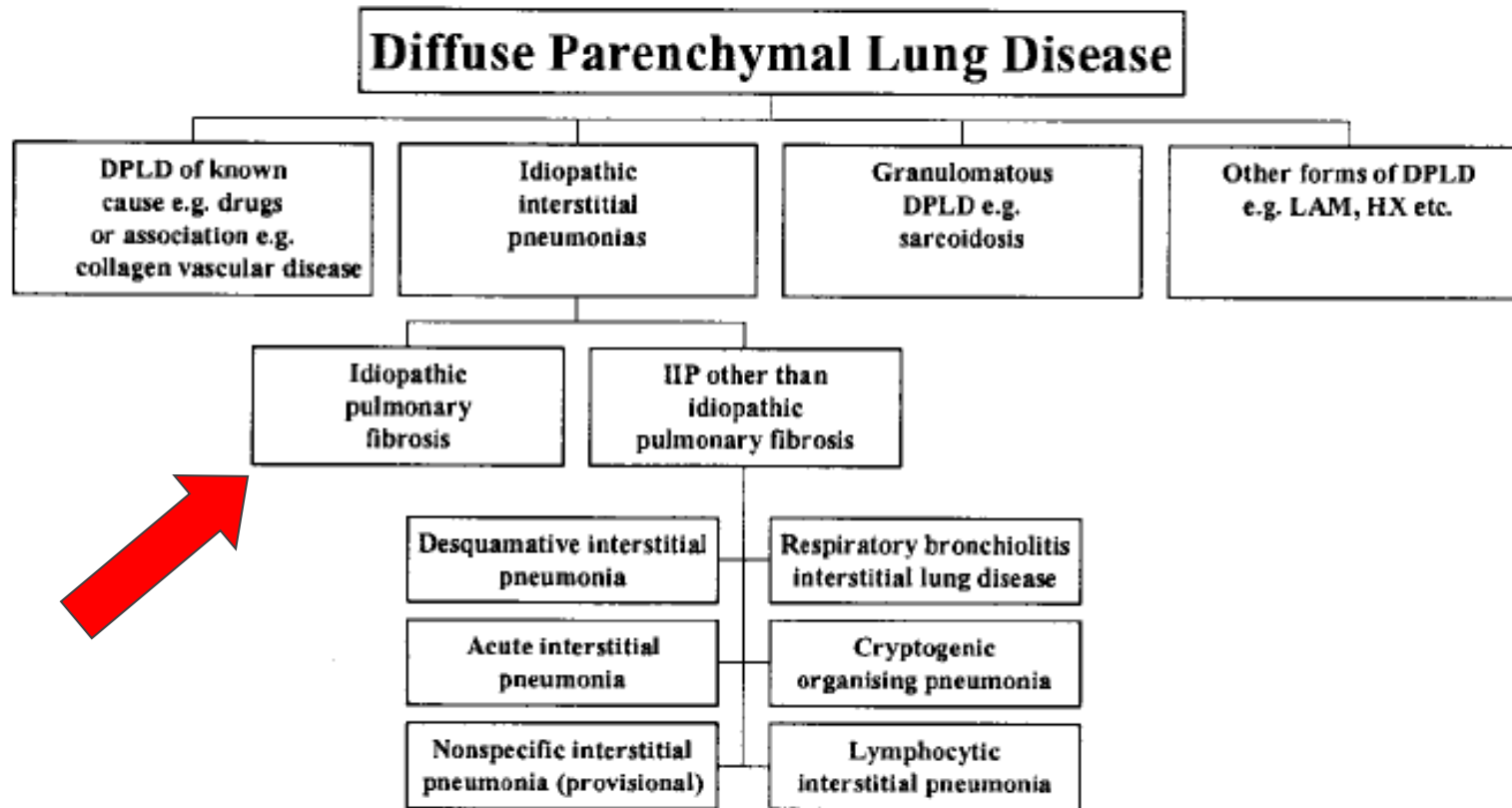
Définitions



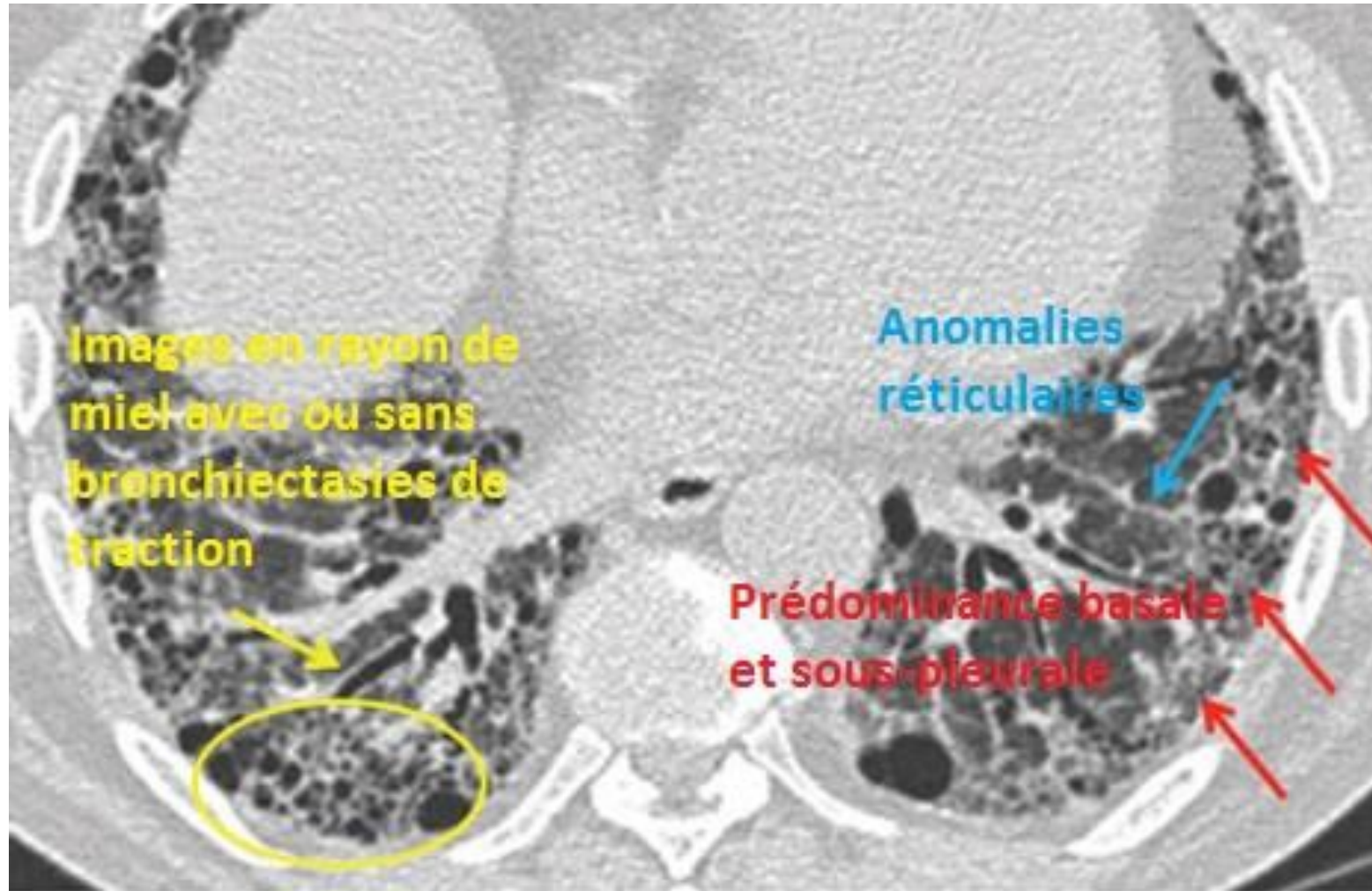
- La + fréquente des pneumopathies interstitielles chroniques
- Survie médiane 4 ans
- Prédominance à 50-60 ans
- Incidence annuelle 6,8-16,3 cas/100 000 (USA), 0,22-7,4 cas/100 000 (Europe)



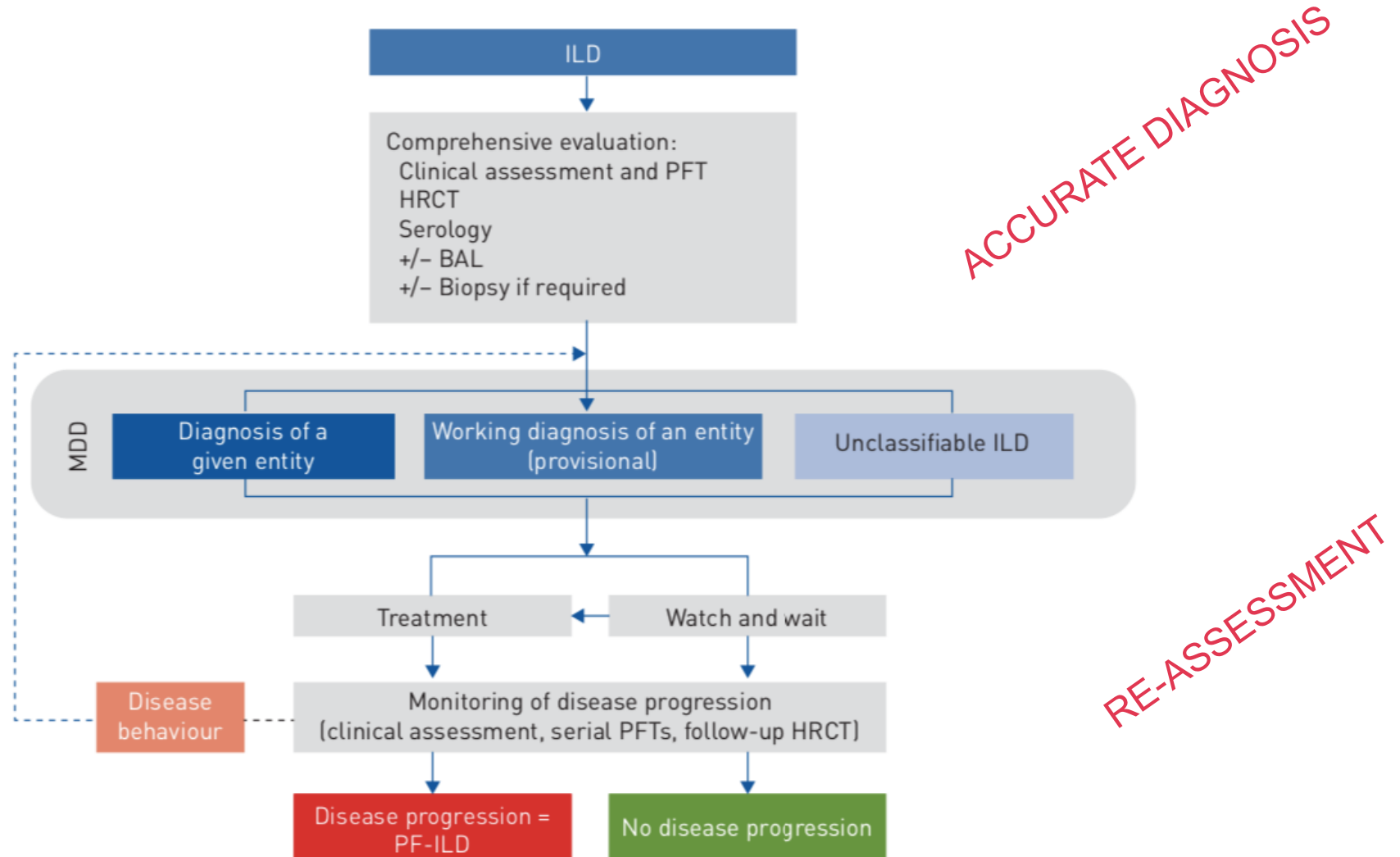
Classification des PID



Diagnostic

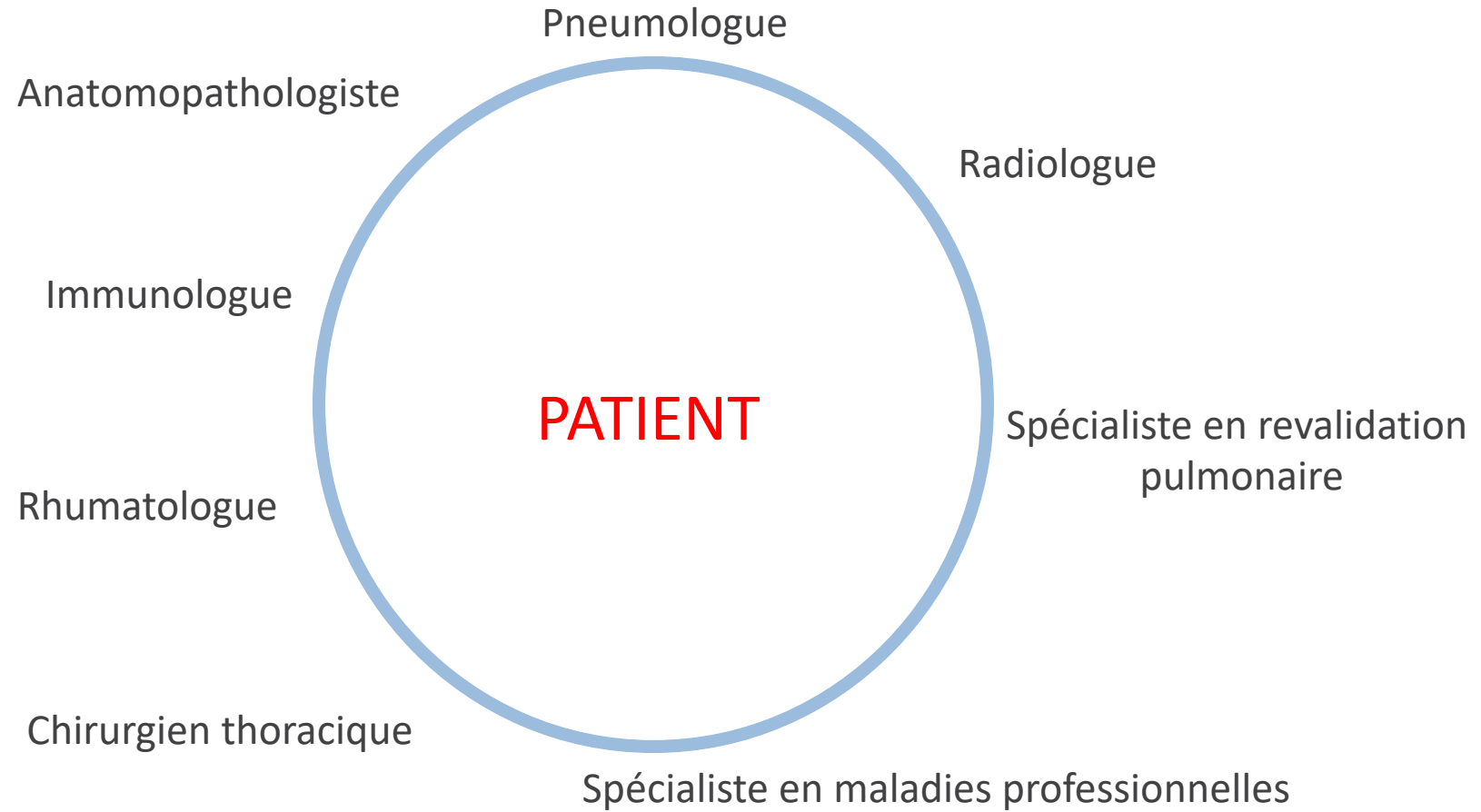


Evaluation complète & follow-up



**DISCUSSION
MULTI-
DISCIPLINAIRE**

Equipe multidisciplinaire



Diagnostic

- Scanner
- Anamnèse
- LBA
- Bilan biologique
- (Biopsie)
- Bilan cardiologique

- Réunion de concertation multidisciplinaire



Traitements

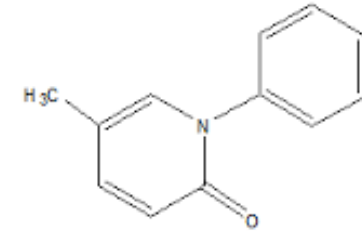
Après le No Man's Land... 2 choix.

- **Pirfénidone**

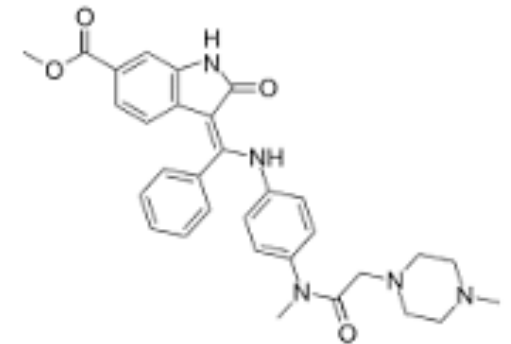
- Mode d'action en partie obscur...
- Action anti-fibrose par une inhibition des fibroblastes et réduction de production de certaines cytokines pro-fibroses (TGF- β , PDGF)
- Action anti-inflammatoire pure (TNF- α , IL-1 β)

- **Nintedanib**

- TKI
- Cible VEGF, PDGF et FGF
- Anti-angiogénèse et anti-fibrose



Pirfénidone
méthyl-phényl-pyridone



En pratique

Europe, approbation par AEM



Esbriet
(pirfenidone) tablets 267 mg
801 mg

Pr OFEV
nintedanib

PIRFENIDONE

IPF	28/02/2011
-----	------------

NINTEDANIB

IPF	14/01/2015
Ssc-ILD	17/04/2020
PF-ILD	15/07/2020

Traitements - Résultats

Pirfénidone

- Réduction du déclin de CVF de 45%
- 2,3 fois plus de patients stables à un an
- Ralentissement du déclin du TM6M de 28%
- Diminution du risque de décès de 48% toute cause et donc allongement de la survie médiane à 7 ans
- Exacerbation ?

Nintedanib

- Réduction du déclin de CVF de 50%
- Diminution de la fréquence des exacerbations de moitié
- Amélioration de la qualité de vie (St Georges)
- Mortalité ?



Traitements

- Quel que soit le traitement, à initier au plus tôt dans l'histoire de la maladie pour obtenir les meilleurs résultats
- Greffe ?
- Oxygène
- Revalidation



Traitements



La FPI, quand y penser ?

- Dyspnée d'origine peu claire
- Toux isolée, surtout sèche
- Hémoptysies
- Crépitants, même avec RxTh normale



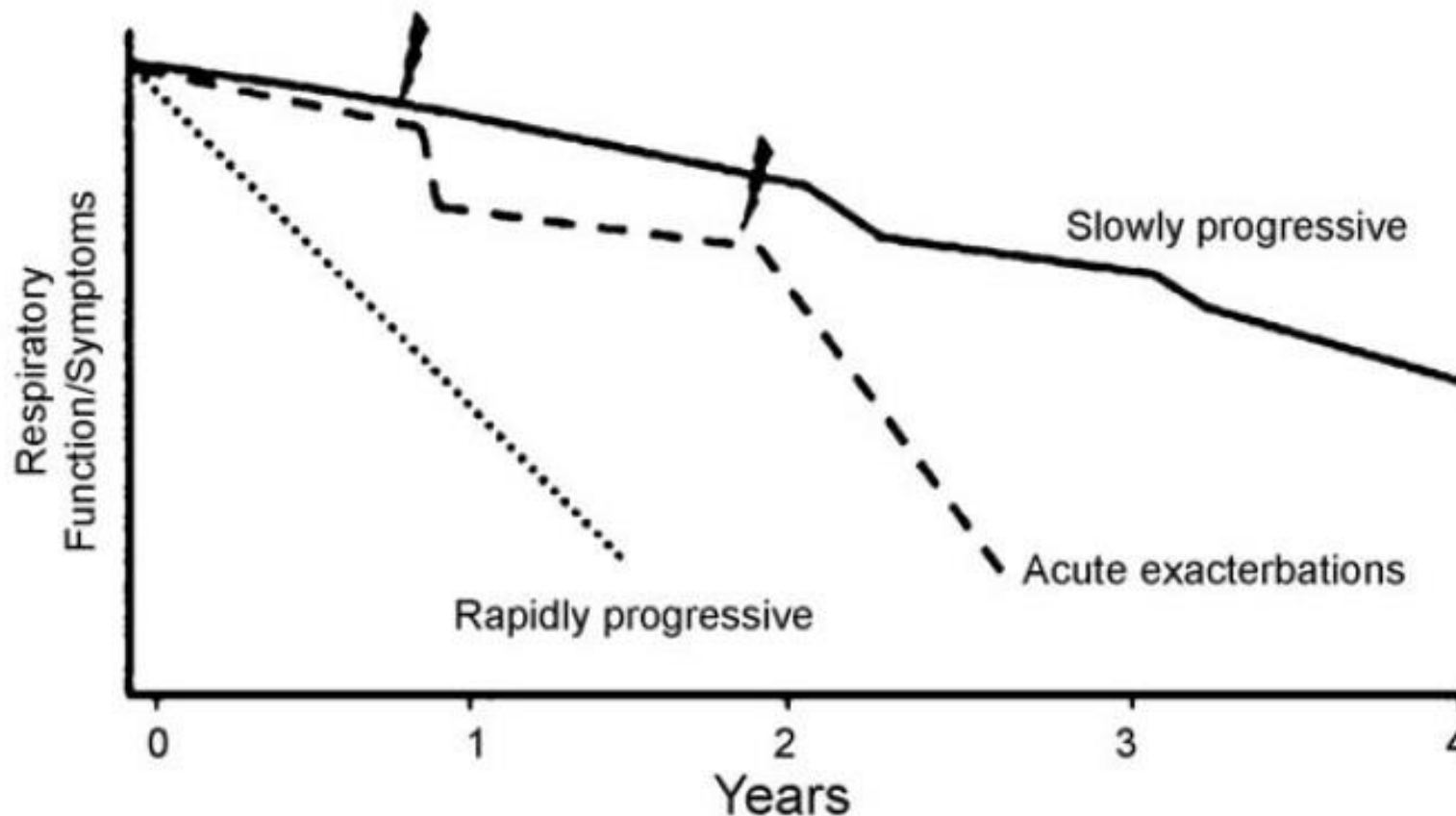
Scanner Haute résolution

Dépistage

- Traitement plus précoce
- Surveillance rapprochée
- Porte ouverte sur la greffe



Exacerbations de FPI



Exacerbations

- Aggravation de la dyspnée
- Toux, T°, Syndrome grippal (rare)
- Altération des échanges gazeux (chute de la PaO₂ de 10mmHg par rapport à la valeur basale)
- Causes multiples
- Incidence : 5-15%/an chez les patients atteints de FPI



Exacerbations – Prise en charge

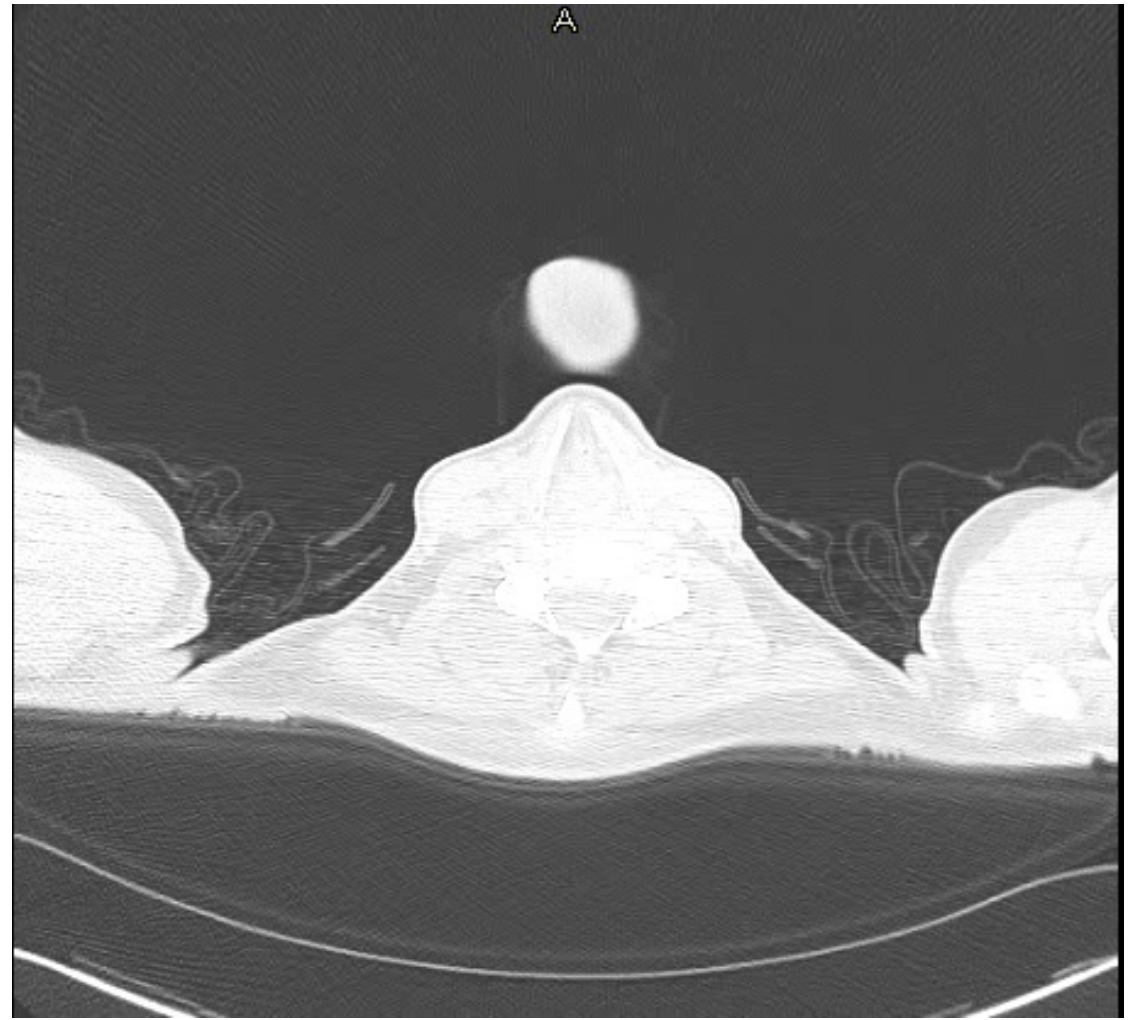
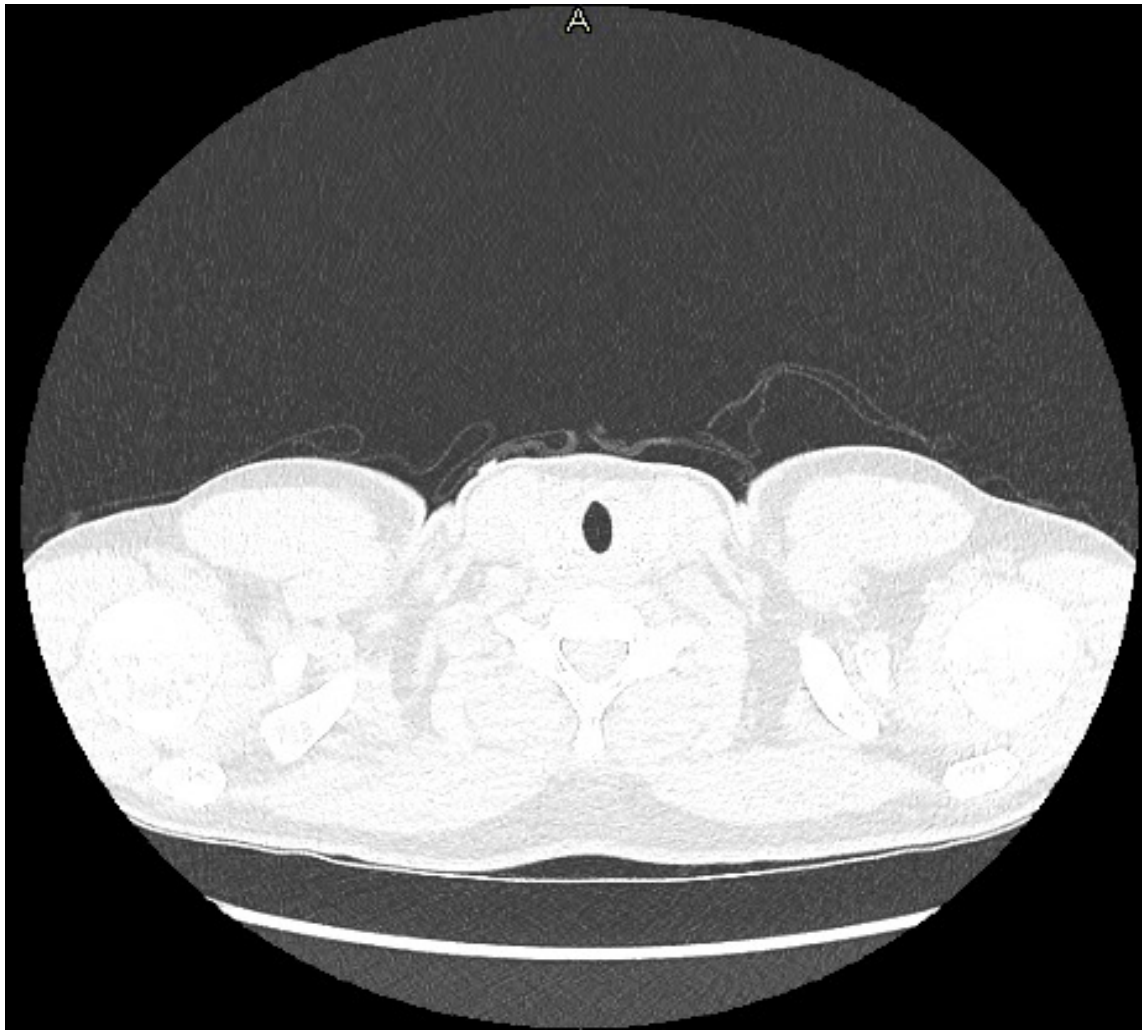
- Urgence !
- Mortalité 59,5% à un mois
- Exacerbations responsables 40% des décès chez les FPI
- Survie médiane après exacerbation : 3-4 mois



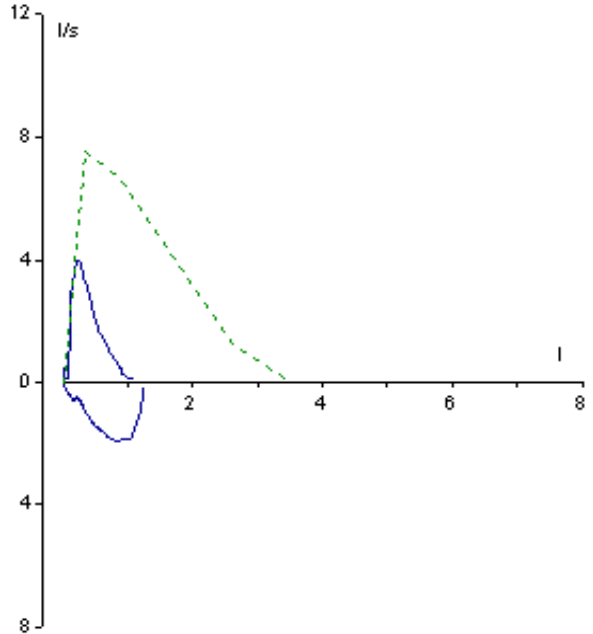
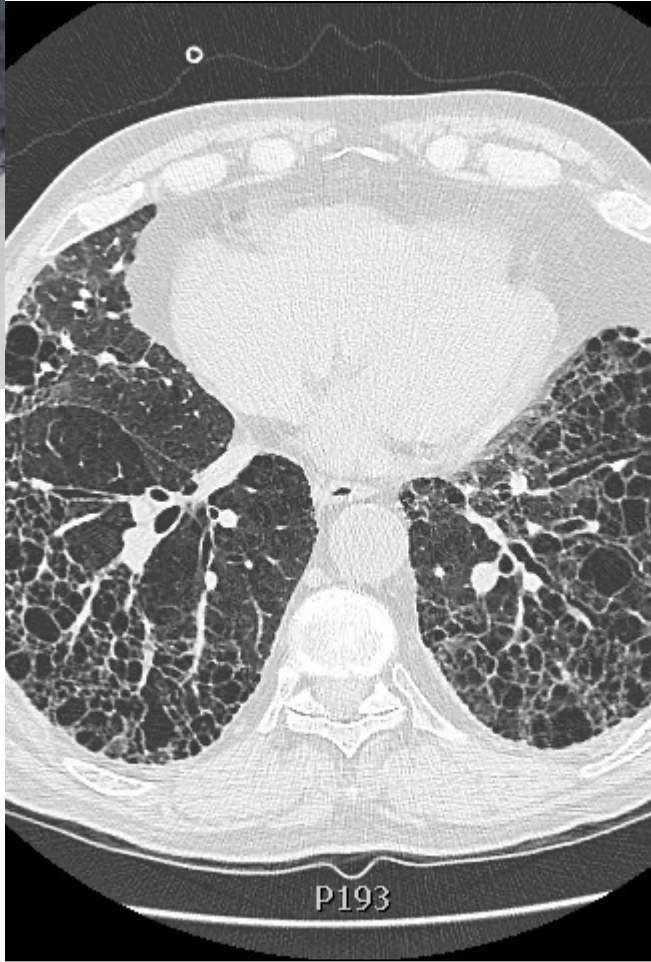
Exacerbation – Prise en charge

- Angioscanner
- Exclusion infection. LBA en urgence toujours à discuter
- AB larges spectres
- Hautes doses de corticoïdes (+immunosuppresseur ?)
- Oxygénothérapie (Optiflow)
- Anticoagulation
- Greffe en urgences






En résumé



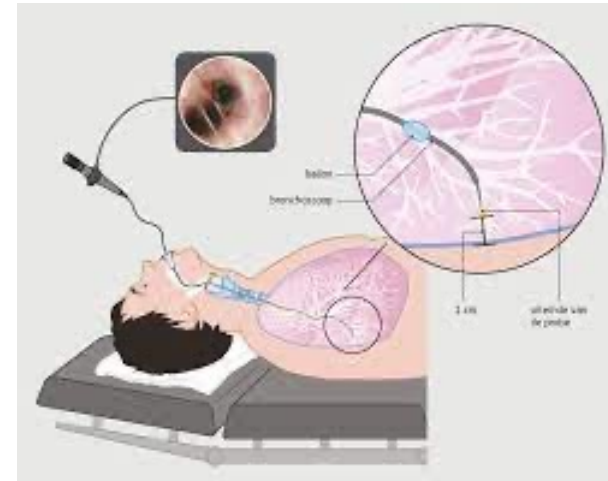
Take home message

- 
- Traitements !
 - Dépistage précoce
 - Exacerbation = Urgence

La biopsie pulmonaire^{i,ii,iii}

- La biopsie pulmonaire n'est plus nécessaire au diagnostic dans le cadre des FPI probables (des *pattern* de FPI typiques)

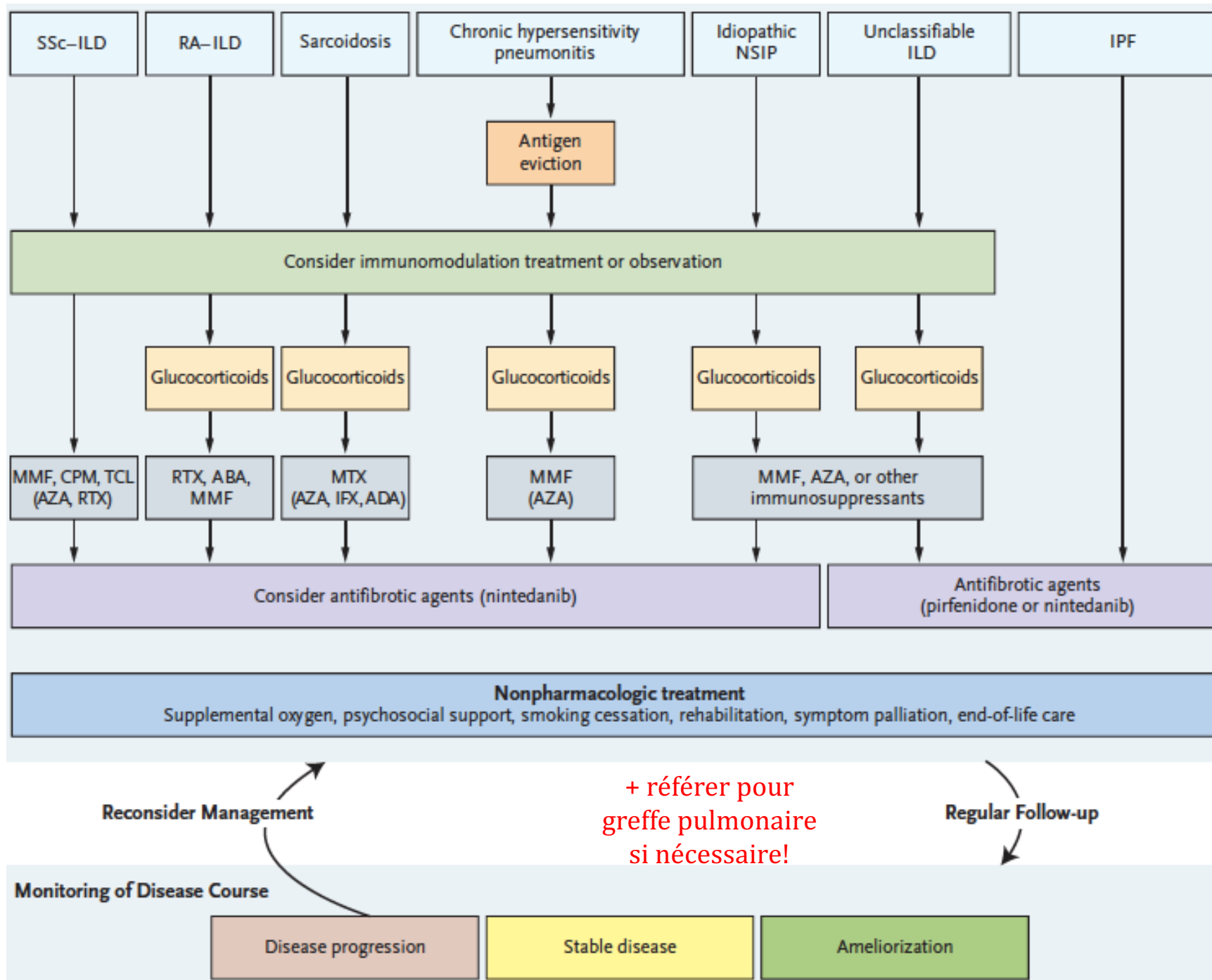
CRYOBIOPSIE ?



i Ganesh Raghu, Harold R, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement : idiopathic pulmonary fibrosis : Evidence-based Guidelines for diagnosis and management. Am J of respiratory and critical care medicine, 2011, vol 183 : 788-824

ii American Thoracic Society; European Respiratory Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment: international consensus statement. Am J Respir Crit Care Med 2000;161:646–664.

iii Raghu G, Mageto YN, Lockhart D, Schmidt RA, Wood DE, Godwin JD. The accuracy of the clinical diagnosis of new-onset idiopathic pulmonary fibrosis and other interstitial lung disease: A prospective study. Chest 1999;116:1168–1174.



OFEV – PF-ILD : INITIATION

DIAGNOSTIC
CMP (courrier avec nom des spécialistes)
CT-scan thoracique
LBA ou biopsie
EFR
CVF > 40% et DCLO entre 30 et 80 %
CRITERES DE PROGRESSION
Sur une période de 24 mois :
<ul style="list-style-type: none">• Soit chute relative de la CVF \geq 10%• Soit chute relative de la CVF entre 5 et 10% associée à une aggravation des symptômes respiratoires ou une progression au scanner
TRANSPLANTATION
CI à la transplantation ou en attente d'un donneur potentiel

OFEV – PF-ILD : PROLONGATION

EFR
Evaluations cliniques doivent montrer un bénéfice clinique du traitement
TRANSPLANTATION
CI à la transplantation ou en attente d'un donneur potentiel



Merci pour votre attention !



HÔPITAL DE LA CITADELLE

Journée Médicale

SAMEDI 25.11.23



PORSCHE

Porsche Centre Liège

