

Maladies interstitielles pulmonaires : l'expérience du CHUM en 2019 pour le diagnostic et la prise en charge multidisciplinaire des patients

Fang XY¹, Aslan E², Bourgouin P², Gorgos A², Prenovault J², Provost Y², Chin A², Cordeau MP², Le SM², Morisset J³, Manganas H³, Gauthier A³, Landon-Cardinal O⁴, Roméo P⁵, Leduc C⁵, Chalaoui J², Chartrand-Lefebvre C².

Xue Yao FANG

Séminaire virtuel 2021

4 février 2021

¹Département de Médecine, Université de Montréal

²Département de Radiologie, CHUM

³Service de Pneumologie, CHUM

⁴Département de Rhumatologie, CHUM

⁵Département de Pathologie, CHUM

Divulgateion : N/A

Introduction

Les maladies interstitielles pulmonaires sont des pathologies rares, qui comportent un mauvais pronostic. Le diagnostic est difficile vu la symptomatologie non spécifique et l'hétérogénéité des présentations radiologique et pathologique. Dans cette optique, plusieurs centres spécialisés ont mis sur pied des réunions multidisciplinaires incluant des radiologistes et des pathologistes pour améliorer la prise en charge de ces patients. En 2001, l'American Thoracic Society (ATS) et European Respiratory Society (ERS) ont standardisé la terminologie pour les maladies interstitielles pulmonaires idiopathiques. La nouvelle classification est le résultat d'un consensus multidisciplinaire et elle est basée sur des critères histologiques. Chaque patron des pathologies est associé aux caractéristiques radiologiques qui correspond aux trouvailles histologiques¹.

Méthode

Chacun des dossiers des patients discutés en réunion multidisciplinaire au CHUM en 2019 ont été révisés. Des données démographiques, le résultat des tests de fonction respiratoire, le nombre de cas discutés pour chaque maladie interstitielle, le nombre de diagnostics modifiés pendant la réunion, le nombre de diagnostics finaux établis pendant la réunion, etc. ont été calculés à partir de la revue des dossiers. Des analyses statistiques sont effectuées par la suite.

¹ Mueller-Mang C, Grosse C, Schmid K, Stiebellehner L, Bankier A. What every radiologist should know about idiopathic interstitial pneumonias. RSNA, May 1. Disponible <https://pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/rg.273065130>

Résultats

En 2019, l'unité clinique des maladies interstitielles du CHUM a évalué 355 cas lors de 34 rencontres multidisciplinaires dont 338 cas ont un diagnostic pré et post réunion identifié.

L'âge moyen de tous les patients est de 67 ans (écart-type: 13.44 et étendu: 20 à 90 ans). 57.8% sont des hommes et 13% sont des fumeurs actifs.

Un fumeur sur trois est une femme et la consommation du tabac est estimée à 92 paquets-années.

Parmi les fumeurs non-actifs, le temps d'arrêt est de 20 ans avec une ancienne consommation de 39 paquets-années en moyenne.

Caractéristiques des patients atteints des maladies pulmonaires interstitielles au CHUM en 2019

		Homme	Femme	Total
Tabac	Actif	29	14	43
	Non-actif	161	121	282
Âge	<50	11	18	29
	50-59	20	21	41
	60-69	51	41	92
	70-79	73	46	119
	≥80	27	14	41
Âge moyen des hommes: 69		Âge moyen des femmes: 65		

Résultats

Le rapport VEMS / CVF est supra-normal à 0.861 seulement chez les fumeurs masculins non-actifs. Une valeur plus grande que 0.85 met en évidence un syndrome restrictif rencontré couramment dans les maladies interstitielles pulmonaires.

Chez les fumeurs actifs, il y a une réduction modérée de la DLCO à 55.1% de la valeur prédite. La réduction est légère chez les fumeurs non-actifs à 63.9% de la valeur prédite.

Résultats des tests de fonction respiratoire des patients atteints des maladies pulmonaires interstitielles au CHUM en 2019

		CVF (%norme)	VEMS (%norme)	VEMS/CVF (%absolu)	DLCO (%norme)
Fumeur actif	Homme	100.2	93.3	72.8	54.5
	Femme	78.1	77.6	77.9	55.7
	Total	89.1	85.5	75.4	55.1
Fumeur non actif	Homme	86.3	89.6	86.1	65.8
	Femme	75.6	78.9	81.2	62.0
	Total	81.0	84.3	83.7	63.9

Résultats

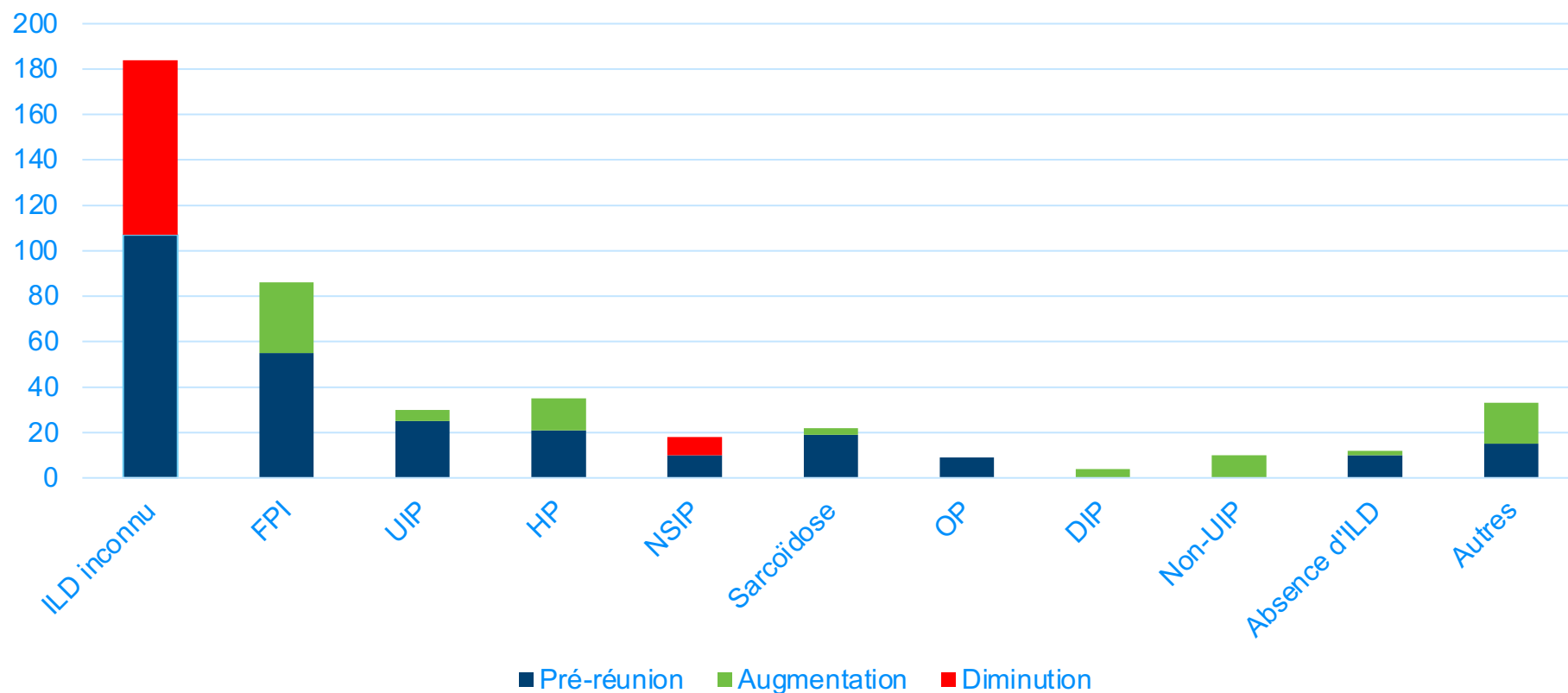
Parmi les 338 cas ayant un diagnostic pré et post réunion multidisciplinaire identifié, 54% (184 cas) reçoivent un diagnostic de maladie interstitielle pulmonaire inconnue avant réunion et 23% (77 cas) d'entre eux reçoivent un diagnostic plus précis ou complètement changé après réunion.

Un total de 67 biopsies a été nécessaire pour aider au diagnostic lors des rencontres dont 9 chez les patients atteints d'UIP pré-réunion et 3 chez ceux atteints de FPI. Le reste des cas sont diagnostiqués en basant sur la clinique et les imageries. Suite aux réunions, il y a une augmentation de 31 diagnostics de FPI, 5 diagnostics de UIP, 14 diagnostics de HP et 3 diagnostics de sarcoïdose établis. Une diminution de 10 cas de NSIP est également conclue.

Sur les 86 patients atteints de FPI, un total de 64 patients a bénéficié d'un traitement antifibrotique. Le pirfenidone est préféré chez 40 patients et le nintedanib est préféré chez 21 patients. Un total de 3 patients ont opté pour un traitement antifibrotique non spécifié dans les dossiers médicaux.

Résultats

Précision ou changement de diagnostic après les réunions multidisciplinaires



Résultats

Précision ou changement de diagnostic après les réunions multidisciplinaires

		Pré-réunion	Total pré-réunion	Post-réunion	Total post-réunion
ILD inconnue	Homme	102	184	53	107
	Femme	82		54	
FPI	Homme	38	55	66	86
	Femme	17		20	
UIP	Homme	19	25	17	30
	Femme	6		13	
HP	Homme	10	21	16	35
	Femme	11		19	
NSIP	Homme	9	18	3	8
	Femme	9		5	
Sarcoïdose	Homme	13	19	15	22
	Femme	6		7	

Résultats

Précision ou changement de diagnostic après les réunions multidisciplinaires (suite)

		Pré-réunion	Total	Post-réunion	Total
OP	Homme	3	9	6	9
	Femme	6		3	
DIP	Homme	0	0	3	4
	Femme	0		1	
Non-UIP	Homme	0	0	5	10
	Femme	0		5	
Absence d'ILD	Homme	4	10	6	12
	Femme	6		6	
Autres*	Homme	5	15	12	33
	Femme	10		21	

*GLILD, pneumonite éosinophilique, vasculite d'ANCA, lymphangite carcinomateuse, aspergilloses, PPFE, IPAF, emphysème, LAM, protéinose alvéolaire pulmonaire, toxicité médicamenteuse, bronchite oblitérante, adénocarcinome métastatique, amiantose, silicose, MPOC

Discussion

Selon le consensus du ATS-ERS, UIP et OP peuvent être diagnostiqués avec l'apparence radiologique dans un contexte clinique approprié. Tandis que pour les autres maladies interstitielles pulmonaires, une approche interdisciplinaire dynamique est nécessaire pour avoir un diagnostic précis¹. Ceci est partiellement démontré dans notre étude. Il n'y a effectivement pas de variation de diagnostic chez les patients atteints d'OP. Par contre, les réunions ont un grand impact sur les patients atteints d'UIP et de FPI allant jusqu'à la nécessité des biopsies pulmonaires. Plus de la moitié des cas de FPI sont sous traitement antifibrotique après les réunions. Les diagnostics sont également précisés chez les patients atteints de NSIP, de HP et de DIP. Les cas ayant un diagnostic inconnu ont également bénéficié des réunions pour arriver à un diagnostic plus précis.

Certains biais dans cette études sont inévitables. Il est important de comprendre que les données sont tirées des dossiers écrits numérisés. Sur les 355 cas révisés, 17 d'entre eux contiennent des informations non lisibles. Elles sont ainsi ignorées dans la collecte et l'analyse statistique. Cela peut créer un biais de sélection et diminue la puissance de l'étude.

Conclusion

Les réunions multidisciplinaires sont essentielles pour la prise en charge des maladies interstitielles pulmonaires. En 2019 au CHUM, elles ont permis de préciser ou modifier le diagnostic dans plus de la moitié des cas discutés. Ces réunions mènent à des diagnostics plus fiable que celui établi individuellement par le clinicien, le radiologiste ou le pathologiste. Elles constituent également un outil supplémentaire lors de réévaluations ultérieures de cas complexes lorsque de nouvelles données sont disponibles.

¹ Mueller-Mang C, Grosse C, Schmid K, Stiebellehner L, Bankier A. What every radiologist should know about idiopathic interstitial pneumonias. RSNA, May 1. Disponible <https://pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/rg.273065130>