

# FIBROÉLASTOSE PLEUROPARENCHYMATEUSE : CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES, RADIOLOGIQUES, PATHOLOGIQUES ET DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Milanne Trottier, Gabrielle Tremblay, Andréanne Gauthier, Marie-Pierre Cordeau, Patrick Bourgoïn, Andrei Gorgos, Julie Prenovault, Jean Chalaoui, Carl Chartrand-Lefebvre

Université de Montréal

3 février 2022

Séminaire virtuel 2022

# Divulgations

- Pas de conflit d'intérêt à déclarer.

## Introduction

- Fibroélastose pleuroparenchymateuse (FEPP)
  - Rare pneumopathie interstitielle idiopathique
  - Décrite pour la première fois en 1992 par Amitani et al. dans la littérature japonaise, mais mieux reconnue en 2004 par Frankel et al.
  - Ajoutée aux pneumopathies interstitielles idiopathiques en 2013 en tant qu'entité rare (Société Thoracique Américaine et Société Respiratoire Européenne)
  - Peut être associée à des conditions sous-jacentes ou être idiopathique
  - Caractéristiques radiologiques
    - Épaississement pleural
    - Fibrose sous-pleurale
    - Consolidations sous-pleurale avec ou sans bronchogramme
    - Prédominance supérieure
  - Caractéristiques pathologiques
    - Élastose alvéolaire septale
    - Épaississement pleural
    - Fibrose intra-alvéolaire
- Objectif :
  - Évaluer les caractéristiques radiologiques, pathologiques et cliniques de patients dont le tableau radiologique est évocateur de FEPP
  - Révision du diagnostic différentiel

# Méthodologie

- Étude rétrospective
- Inclusion de 11 patients du CHUM dont les trouvaillles en tomodensitométrie sont compatibles avec une FEPP
  - Utilisation des critères proposés dans l'étude de Reddy et al. (2012) :
    - Zones de consolidation sous-pleurales et/ou d'épaississement pleural avec fibrose sous pleurale
  - Et*
  - Prédominance supérieure
- Collecte des données cliniques, radiologiques et pathologiques
  - Données cliniques récoltées à partir du dossier antérieur informatisé, incluant les notes médicales et les tests de fonction respiratoire disponibles
  - Analyses radiologiques et pathologiques rapportées par radiologistes et pathologistes spécialisés du CHUM

# Résultats

Tableau 1.  
Caractéristiques cliniques

Cas	Âge (années)	Sexe	IMC (kg/m <sup>2</sup> )	Tabagisme	Symptômes initiaux				PT/PM	TP	Infections	Comorbidités	Anticorps	Survie	
					Toux	Dyspnée	Douleur thoracique	Perte de poids							
1	76	F	ND	Non	Non	Oui	Non	Non	Non	Non	Non	HTA, DLP, MCAS	Non	Vivant	
2	21	M	18.5	Non	Oui	Oui	Non	Non	Non	Non	Non	Lymphome, GMO, HGG	Non	Vivant	
3	71	M	21.1	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Non	Non	Non	CREST	AC anti-centromères	Vivant	
4	73	M	18.0	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Oui	Rhinosinusite	Cancer de la prostate, HTA	AC anti-nucléaires	Vivant	
5	77	F	19.0	Oui	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Non	Non	MPOC	AC anti-nucléaires, AC anti-ADN équivoques	Décédé	
6	82	F	20.2	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Non	Non	Non	Sjögren, vasculite cutanée	AC anti-nucléaires, AC anti SSA/SSB	Vivant	
7	36	F	17.2	Non	Oui	Oui	Non	Non	Non	Oui	Pneumonie récurrente	Lymphome, GMO, hémochromatose	Non	Vivant	
8	79	M	ND	Oui	Oui	Oui	Non	Non	Non	Non	Non	Colonisation à Aspergillus et Tsukamurella	Hyperthyroïdie, sténose œsophagienne	Non	Décédé
9	61	F	19.7	Non	Oui	Oui	Non	Non	Oui	Oui	Pneumonie récurrente	Kératite virale	Non	Décédé	
10	71	M	32.1	Oui	Non	Oui	Non	Non	Non	Non	Non	Glaucome	AC anti-nucléaires	Vivant	
11	87	M	20.8	Non	Oui	Oui	Non	Non	Oui	Non	Pneumonie récurrente	DLP	Non	Vivant	
Valeur	66.7± 19.4	Masculin: 6 (54.5%)	20.7 ±4.2	6 (54.5%)	9 (81.8%)	11 (100%)	1 (9.1%)	3 (27.3%)	4 <sup>a</sup> (36.4%)	3 (27.3%)	5 (45.5%)	5 (45.5%)	5 (45.5%)	Vivant: 8 (72.7%)	

Les valeurs sont présentées sous forme de moyenne ± ET ou nombre de patients (%).

<sup>a</sup>3 cas de pneumothorax et 1 cas de pneumomédiastin.

IMC : indice de masse corporel; PT : pneumothorax; PM : pneumomédiastin; TP : transplantation pulmonaire; HTA : hypertension; DLP : dyslipidémie; MCAS : maladie coronarienne athérosclérosante; GMO : greffe de moelle osseuse; HCG : hypergammaglobulinémie; AC : anticorps; MPOC : maladie pulmonaire obstructive chronique; ET : écart-type.

## Résultats

Tableau 2.

### Paramètres de physiologie respiratoire

Caractéristique	Valeur
Pattern à la spirométrie <sup>a</sup>	
Restrictif	9 (90%)
Obstructif	1 (10%)
Normal	0 (0%)
Dépendance à l'O <sub>2</sub>	1 (10%)
Test de fonction respiratoire <sup>a</sup>	
CVF, % prédit	55.2 ± 21.4
DLCO, % prédit	57.7 ± 12.9
VEMS <sub>1</sub> /CVF, %	86.7 ± 13.3
VR/TVC, % prédit	135,8 ± 35.7
Test de marche de 6 minutes <sup>b</sup>	
Distance, % prédit	73.3±18.4
SpO <sub>2</sub> initial, %	97.0 ± 2.2
SpO <sub>2</sub> final, %	90.3 ± 4.6

Les valeurs sont présentées sous forme de moyenne ± ET ou nombre de patients (%).

<sup>a</sup>Disponible pour 10 des 11 patients

<sup>b</sup>Disponible pour 7 des 11 patients

CVF : capacité vitale forcée; DLCO : capacité de diffusion du CO;  
VEMS<sub>1</sub> : volume expiratoire maximal par seconde; VR : volume résiduel; TVC : capacité vitale totale; SpO<sub>2</sub> : saturation pulsée en oxygène; ET : écart-type.

Tableau 3.

### Trouvailles radiologiques

Caractéristique	Valeur
Épaississement pleural apical	11 (100%)
Épaisseur, mm	12.5 ± 7.3
Fibrose apicale	11 (100%)
Légère	2 (18.2%)
Modérée	1 (9.1%)
Sévère	8 (72.7%)
Pneumopathie interstitielle dans les autres zones	9 (81.8%)
Type fibroélastose	3 (27.3%)
Type NSIP	1 (9.1%)
Type UIP	3 (27.3%)
Non classifiable	2 (18.2%)
Autres trouvailles	
Verre dépoli	4 (36.4%)
Bronchiectasies	11 (100%)
Plaques pleurales calcifiées	2 (18.2%)
Pneumothorax ou pneumomédiastin	2 (18.2%)
Épanchement pleural	0 (0%)
Mosaïsme	1 (9.1%)
Consolidation	1 (9.1%)
Évolution aux scans sériés	
Détérioration	9 (81.8%)
Stabilité	2 (18.2%)

Les valeurs sont présentées sous forme de moyenne ± ET ou nombre de patients (%).

NSIP : non-specific interstitial pneumonia; UIP : usual interstitial pneumonia; ET: écart-type.

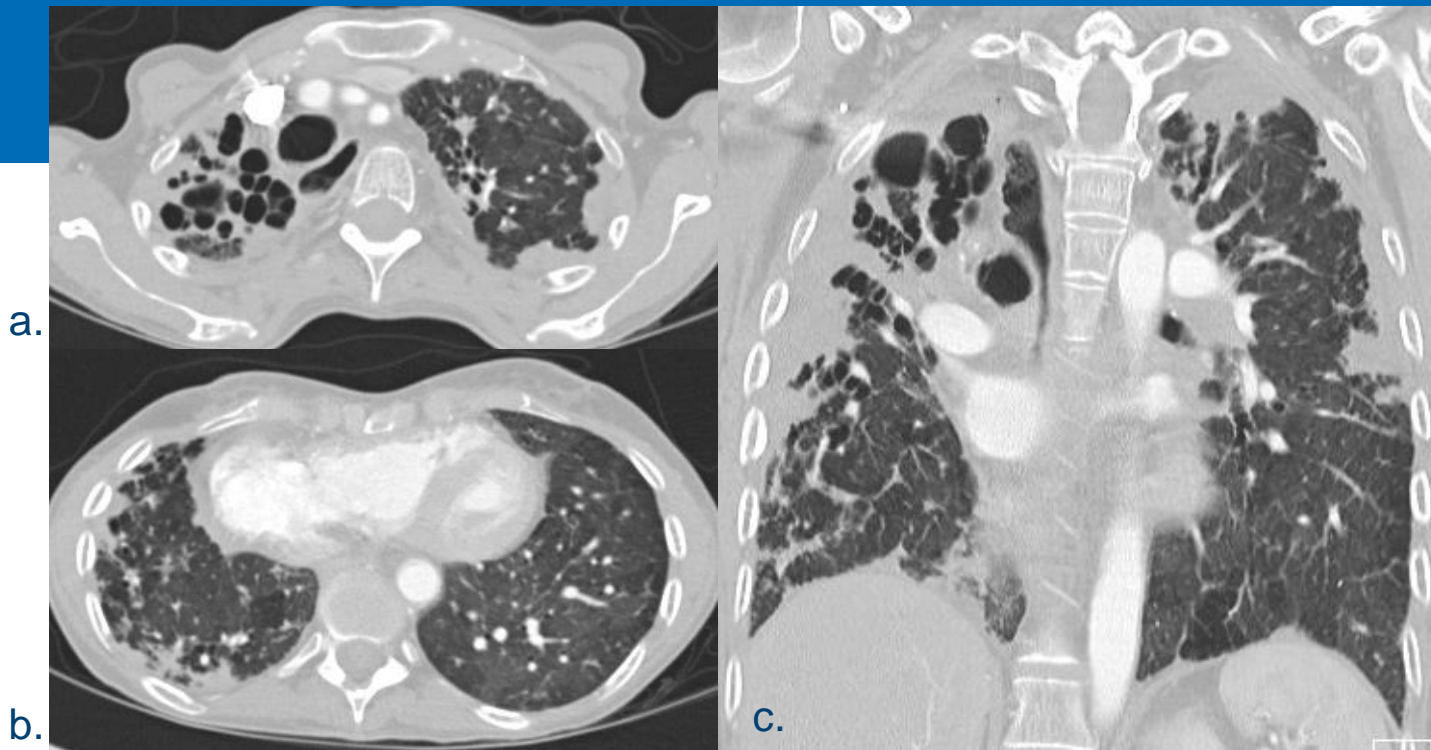
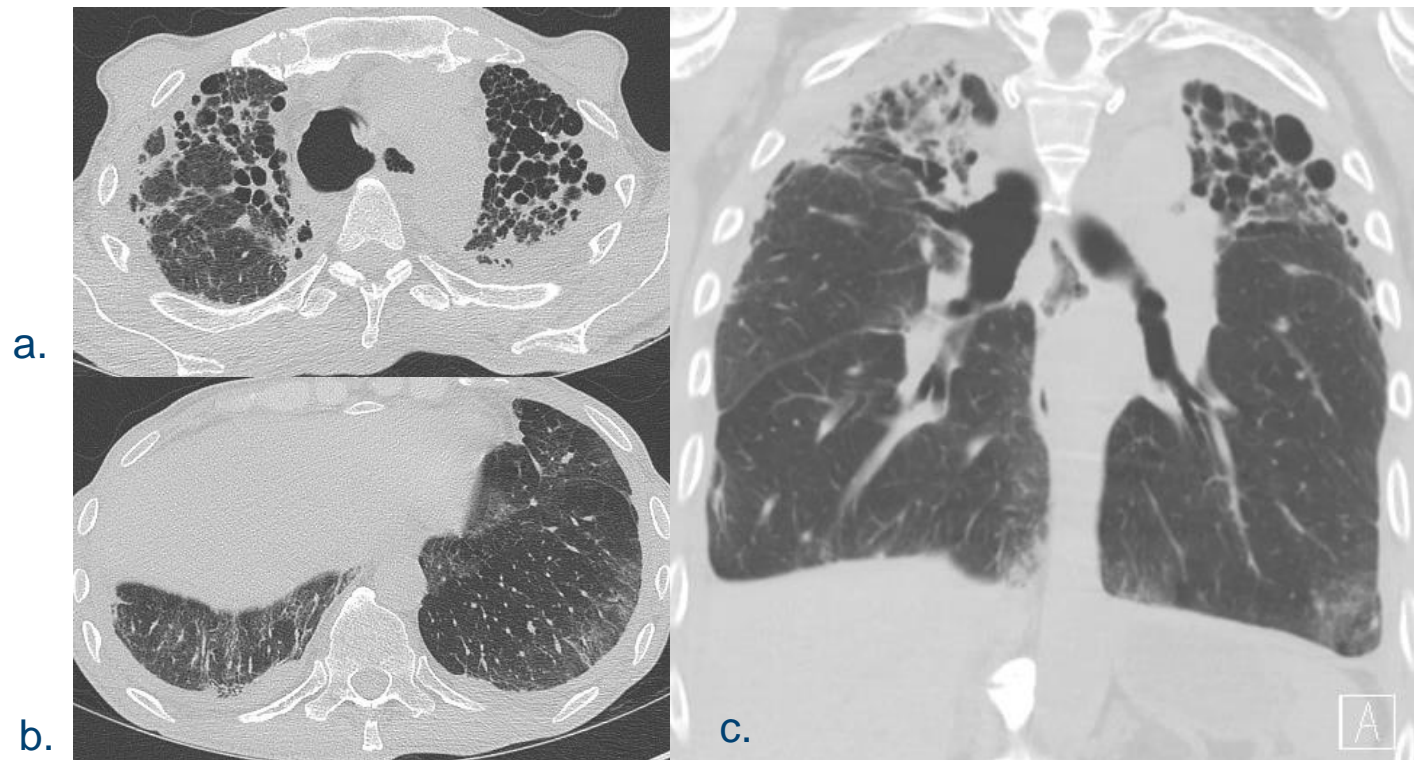


Figure 1. (à gauche)  
 Cas de fibroélastose pleuroparenchymateuse chez patiente de 77 ans. Coupes axiales au niveau de lobes supérieurs (a) et inférieurs (b) et coupe coronale (c) démontrant un épaissement pleural irrégulier avec de la fibrose sous pleurale sévère. L'atteinte a une prédominance supérieure et est plus marquée à droite.

Figure 2. (à droite)  
 Cas de fibroélastose pleuroparenchymateuse avec patron concomittant de NSIP aux lobes inférieurs chez patient de 71 ans. (a) Coupe axiale aux lobes supérieurs démontrant une atteinte compatible avec une FFPE avec épaissement pleural et fibrose sous pleurale. (b) Coupe axiale aux lobes inférieurs démontrant une atteinte interstitielle de patron NSIP avec verre dépoli, réticulations sous-pleurales et épargne sous pleurale. (c) Coupe coronale démontrant la prédominance supérieure de l'atteinte.



## Discussion

- 11 cas compatibles radiologiquement avec FEPP, dont 3 avec données histopathologiques disponibles confirmant le diagnostic de FEPP
- Caractéristiques cliniques similaires à ce qui est décrit dans la littérature, soit :
  - Prévalence similaire entre les sexes
  - IMC diminué (moyenne obtenue de 20,7, comparativement à 20,1 dans l'étude coréenne de Lee et Al.)
  - Pas d'association significative avec tabagisme
  - Patron respiratoire restrictif (90% des patients, comparativement à 92% et 73% dans les études de Reddy et Al. et de Lee et Al. respectivement)
  - Augmentation du ratio VR/CVF avec valeur moyenne de 135,8% de la valeur prédite (valeur  $\geq$  115% serait suggestive de FEPP selon les critères suggérés dans l'étude de Wanatabe et al.)
  - Diminution de la DLCO
  - Association avec :
    - Pneumothorax
    - Pneumomédiastins
- Plusieurs conditions médicales associées à FEPP décrites dans la littérature, dont multiples retrouvées dans notre cohorte
  - Greffes, particulièrement greffes de cellules souches hématopoïétiques (2 patients ayant eu une greffe de moelle osseuse dans un contexte de lymphome).
  - Infections récurrentes, incluant à l'aspergillose : (5 patients, dont un colonisé avec *Aspergillus*).
  - Anticorps auto-immuns et connectivites (5 patients, dont 2 avec connectivite).



## Discussion

- **Caractéristiques radiologiques**
  - Tous les patients présentent des trousses suggestives de FFPE.
  - La grande majorité des patients présentent de la fibrose sévère (72%) et une détérioration radiologique lors de tomodensitométries sériées (81%).
  - 82% patients présentent un patron de pneumopathie interstitielle dans les lobes inférieurs, ce qui est comparable à ce qui est décrit dans la littérature surtout japonaise (84,6% dans l'étude de Lee et al.).
- **Diagnostic différentiel**
  - Pneumopathie liée à l'amiante
  - Pneumopathie interstitielle liée à une connectivité
    - Particulièrement la spondylite ankylosante
  - Sarcoïdose (stade IV)
  - Pneumonite d'hypersensibilité
  - Fibrose radique
  - Atteinte médicamenteuse
- **Cas compagnon (voir figure 3)**
  - Patiente de 49 ans avec antécédent de sclérodémie
  - Tableau radiologique évoquant la possibilité de FEPP mais atypique en raison d'absence de prédominance supérieure
  - À l'histologie :
    - Pas de fibroélastose
    - Diagnostic : soit un cas atypique de pneumopathie liée à une sclérodémie ou une atteinte mixte avec des éléments de pneumonite d'hypersensibilité

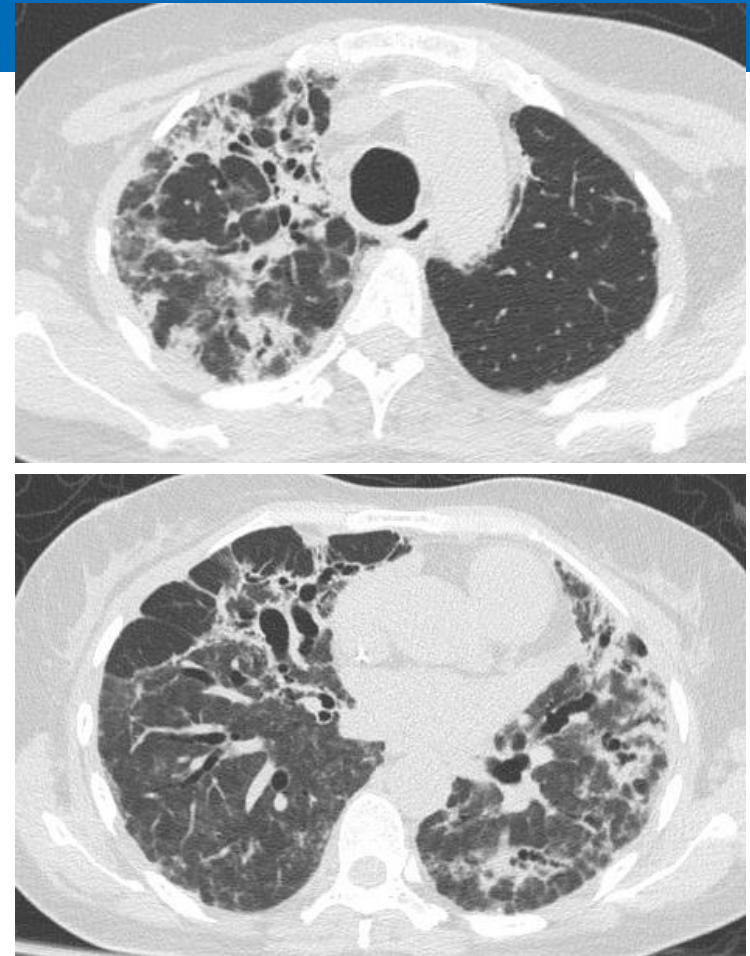


Figure 3.  
Patiente de 49 ans avec antécédent de sclérodémie. Coupes axiales aux lobes supérieurs et aux lobes inférieurs démontrant des épaissements pleuraux, des zones de consolidation et de verre dépoli sous pleuraux et des bronchiectasies de traction, sans gradient cranio-caudal significatif. L'histologie a démontré l'absence de fibroélastose.

## Conclusion

- La fibroélastose pleuroparenchymateuse (FEPP) est une rare pneumopathie interstitielle reconnue récemment.
- En tomodynamométrie, elle se caractérise par de l'épaississement pleural et de la fibrose sous-pleurale à prédominance supérieure.
- Étude rétrospective :
  - 11 patients du CHUM dont le tableau radiologique est compatible avec une FEPP
  - Caractéristiques comparables à ce qui est rapporté dans la littérature, incluant une association avec un syndrome restrictif, un antécédent de greffe, des infections récurrentes et des pneumothorax spontanés.
- Le diagnostic différentiel inclut la pneumopathie liée à l'amiante, la sarcoïdose, les pneumopathies liées aux connectivites et la pneumonite d'hypersensibilité.
- Limitations : étude rétrospective avec hétérogénéité des données et petit échantillon de patients,

## Références

- Amitani R, Niimi A, Kuse F. Idiopathic pulmonary upper lobe fibrosis (IPUF). *Kokyu* 1992;11:693–639.
- Cha YJ, Han J, Chung MP, Kim TJ, Shin S. Pleuroparenchymal fibroelastosis in heterogeneous clinical conditions: clinicopathologic analysis of 7 cases. *Clin Respir J* 2018;12:1495-1502.
- Chua F, Desai SR, Nicholson AG, et al. Pleuroparenchymal Fibroelastosis. A Review of Clinical, Radiological, and Pathological Characteristics. *Ann Am Thorac Soc*. 2019;16(11):1351-1359. doi:10.1513/AnnalsATS.201902-181CME
- Frankel SK, Cool CD, Lynch DA, Brown KK. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: description of a novel clinicopathologic entity. *Chest* 2004;126:2007-2013.
- Lee JH, Chae EJ, Song JS, Kim M, Song JW. Pleuroparenchymal fibroelastosis in Korean patients: clinico-radiologic-pathologic features and 2-year follow-up. *Korean J Intern Med*. 2021;36(Suppl 1):S132-S141. doi:10.3904/kjim.2019.303
- Mariani F, Gatti B, Rocca A, Bonifazi F, Cavazza A, Fanti S, et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis: the prevalence of secondary forms in hematopoietic stem cell and lung transplantation recipients. *Interv Radiol* 2016;22:400–406.
- Reddy TL, Tominaga M, Hansell DM, et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis: a spectrum of histopathological and imaging phenotypes. *Eur Respir J* 2012;40:377-385.
- Watanabe K. Pleuroparenchymal fibroelastosis: its clinical characteristics. *Curr Respir Med Rev* 2013;9:299-237.
- Watanabe K, et al. Criteria for the diagnosis of idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: A proposal. *Respir Investig*. 2019 Jul;57(4):312-320. doi: 10.1016/j.resinv.2019.02.007. Epub 2019 Apr 10. PMID: 30981683.