



**APPORT DE LA TDM THORACIQUE HR DANS LE DIAGNOSTIC DE  
LA FIBROSE PULMONAIRE IDIOPATHIQUE (EXPERIENCE DU CHU  
HASSAN II)**

**Mémoire présenté par**

**Docteur EL MALIH Sara**

**Née le 04/12/1993**

**POUR L'OBTENTION DU DIPLÔME DE SPÉCIALITÉ EN MÉDECINE**

**Option : Radiologie**

**Sous la direction du Professeur :**

**Badreeddine Alami**

*Pr. Maarouf  
Chef de Service de Radiologie  
CHU Hassan II - Fes*

**Session 2023**

*Dr. ALAMI BADREEDDINE  
Service de Radiologie  
CHU Hassan II - Fes*

# PLAN

PLAN .....	2
I. INTRODUCTION.....	5
II. OBJECTIF .....	5
III. MATERIELS ET METHODES.....	6
1. LE TYPE D'ÉTUDE .....	6
2. CRITÈRES D'INCLUSION ET D'EXCLUSION.....	6
2.1. CRITÈRES D'INCLUSION.....	6
2.2. CRITÈRES D'EXCLUSION.....	6
3. MÉTHODES DE RECUEIL DES DONNÉES .....	6
4. MÉTHODES DE RECHERCHE .....	7
IV. RESULTATS.....	8
1. ÉPIDÉMIOLOGIE .....	8
1.1. PRÉVALENCE.....	8
1.2. RÉPARTITION DES CAS SELON L'ÂGE :.....	9
1.3. RÉPARTITION DES CAS SELON LE SEXE : .....	9
2. LES DONNÉES CLINIQUES .....	10
3. LES DONNÉES DES EFR : .....	11
4. DONNÉES DE LA PAO2 : .....	11
5. LES DONNÉES DU SCANNER THORACIQUE : .....	12
5.1. TYPE DE PIC.....	12
5.2. SIGNES RADIOLOGIQUES ÉLÉMENTAIRES : .....	16
5.3. SIGNES RADIOLOGIQUES ASSOCIÉS : .....	17
5.4. RÉPARTITION DES SIGNES RADIOLOGIQUES PRIMORDIAUX EN FONCTION DU TYPE DE PIC:.....	18
5.5. TOPOGRAPHIE DES LÉSIONS AU SCANNER.....	19
6. LAVAGE BRONCHO-ALVÉOLAIRE .....	20
7. ÉVOLUTION CLINIQUE .....	21
8. ÉVOLUTION RADIOLOGIQUE : .....	22
V. DISCUSSION : .....	23
1. ÉPIDÉMIOLOGIE : .....	23
2. DESCRIPTION CLINIQUE.....	24
3. EXPLORATIONS FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES (EFR) .....	24

4. EXPLORATIONS RADIOLOGIQUES :	26
4.1. RADIOGRAPHIE THORACIQUE :	26
4.2. TDM THORACIQUE HAUTE RESOLUTION:	26
4.2.1. TECHNIQUE D´IMAGERIE :	26
4.2.2. LÉSIONS ÉLÉMENTAIRES :	29
4.2.3. RÉPARTITION DES LÉSIONS :	31
4.2.4. CLASSIFICATION DES FIBROSES PULMONAIRES :	32
4.2.5. RÉSULTATS D´IMAGERIE :	33
4.2.6. PIC CERTAINE :	34
4.2.6.1. PIC PROBABLE :	36
4.2.6.2. PIC INDÉTERMINÉE :	38
4.2.6.3. PIC INCOMPATIBLE (DIAGNOSTIC ALTERNATIF D'UNE PIC) :	41
5. LE LAVAGE BRONCHOALVÉOLAIRE (LBA):	42
6. DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE	42
7. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :	43
7.1. PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE NON SPÉCIFIQUE (PINS) :	43
7.2. PNEUMOPATHIE D´HYPERSENSIBILITÉ CHRONIQUE (STADE DE FIBROSE):	46
7.3. ASBESTOSE :	47
8. PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE :	48
8.1. Traitements médicamenteux de la FPI :	49
8.2. Traitements non médicamenteux de la FPI :	50
9. PRONOSTIC ET EVOLUTION :	51
VI. Conclusion	52
VII. bibliographie :	53

## **I. INTRODUCTION**

La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI), d'étiopathogénie encore inconnue, est la forme la plus fréquente et la plus sévère des pneumopathies interstitielles idiopathiques. Elle est caractérisée sur le plan histopathologique par un aspect de fibrose hétérogène et mutilante de l'interstitium pulmonaire avec des foyers de prolifération fibroblastique, et des lésions en rayons de miel.

Elle conduit de manière plus ou moins progressive, parfois émaillée d'exacerbations aiguës, à une insuffisance respiratoire restrictive avec une médiane de survie de 3—5ans.

Sa prise en charge diagnostique a été profondément modifiée par les performances techniques accrues du scanner thoracique (TDM-HR), qui permet dans 2/3 des cas de porter le diagnostic devant un aspect typique de pneumopathie interstitielle commune (PIC) sans recourir à la biopsie pulmonaire chirurgicale.

L'arrivée sur le marché de drogues à potentiel antifibrosant et l'actualisation des recommandations internationales sur la prise en charge, ont permis une nette amélioration du pronostic de la FPI.

## **II. OBJECTIF**

Ce travail a pour but de montrer l'apport de la TDM thoracique HR dans la démarche diagnostique de la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI), avec un rappel sur la nouvelle classification des PID, ainsi que les critères diagnostiques majeurs et mineurs de la pneumopathie interstitielle commune (PIC) à travers une série de 90 patients.

### **III. MATERIELS ET METHODES**

#### **1. LE TYPE D'ÉTUDE**

Il s'agit d'une étude rétrospective de 50 cas de pneumopathie interstitielle commune (PIC), colligés aux services de radiologie et de pneumologie du CHU Hassan II de Fès, étalée sur une période de 4 ans (entre Janvier 2019 à Décembre 2022).

#### **2. CRITÈRES D'INCLUSION ET D'EXCLUSION**

##### **2.1. CRITÈRES D'INCLUSION**

Sont inclus dans notre étude, tous les patients suivis au service de pneumologie pour pneumopathie interstitielle commune et qui ont bénéficié d'examen d'imagerie au service de radiologie du CHU HASSAN II de Fès, et qui ont été discutés en réunion multidisciplinaire des PID entre Janvier 2019 et décembre 2022.

##### **2.2. CRITÈRES D'EXCLUSION**

Tous les patients présentant une pneumopathie interstitielle diffuse avec une cause sous-jacente.

#### **3. MÉTHODES DE RECUEIL DES DONNÉES**

Les données ont été recueillies à partir du système d'archivage des données clinico-biologique et radiologique HOSIX. Nous avons constitué une base de données pour chaque patient inclus dans l'étude à l'aide d'une fiche d'exploitation incluant les données cliniques, les moyens d'imagerie, les résultats et l'évolution des patients.

Tous les patients ont bénéficié d'un bilan clinico-biologique exhaustif complété par une radiographie, et un scanner thoracique (64 barrettes).

Le diagnostic a été retenu en réunion de concertation pluridisciplinaire en se basant sur ces données et sur le profil évolutif des patients.

#### **4. MÉTHODES DE RECHERCHE**

Nous avons effectué une recherche sur les articles traitant la FPI depuis 2019 jusqu'à 2022 sur la bibliothèque de MEDLINE, HINARI, Pubmed et sur Google en utilisant les mots clés suivants :

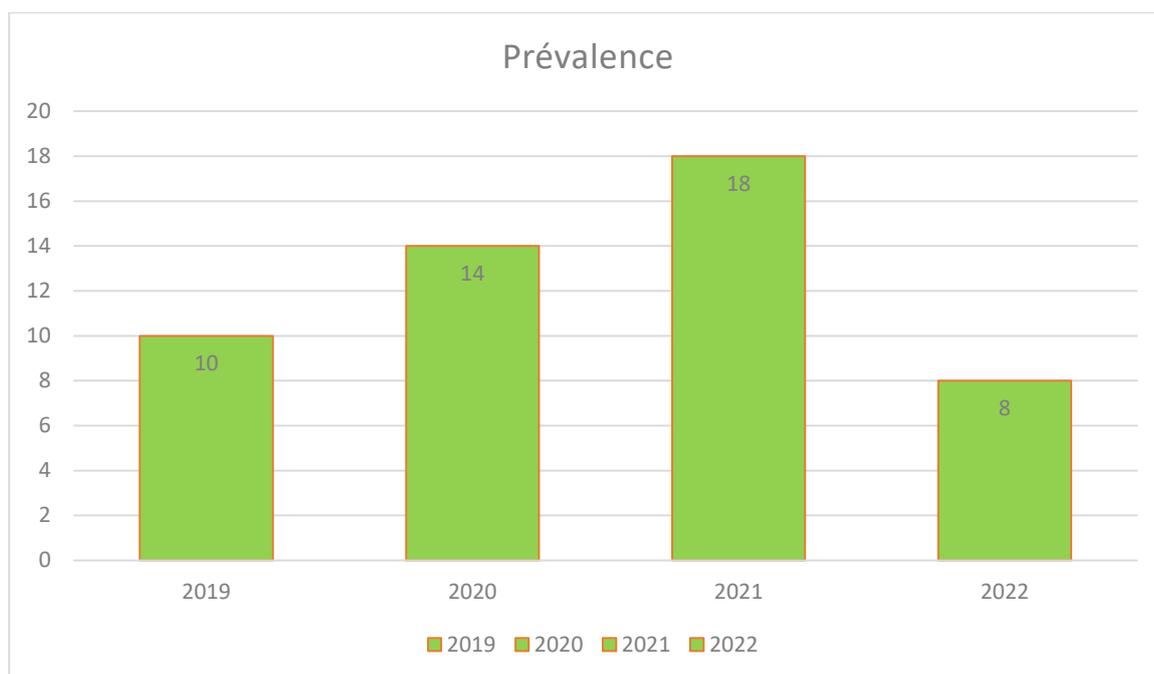
- Pneumopathie infiltrante diffuse.
- Fibrose pulmonaire idiopathique.
- L'imagerie de la pneumopathie interstitielle diffuse
- Usual interstitial pneumonia.
- High resolution thoracic tomodensitometry and interstitial lung diseases

## IV. RESULTATS

### 1. ÉPIDÉMIOLOGIE

#### 1.1. PRÉVALENCE

Nos patients sont repartis en année selon l'histogramme ci-dessous (Fig.1).



**Figure 1. Histogramme cylindrique représentant le nombre de patients diagnostiqués par année.**

### 1.2. RÉPARTITION DES CAS SELON L'ÂGE :

Dans notre étude l'âge des patients étaient situés entre 45 ans et 78 ans.

La moyenne d'âge était de 60 ans (Fig. 2).

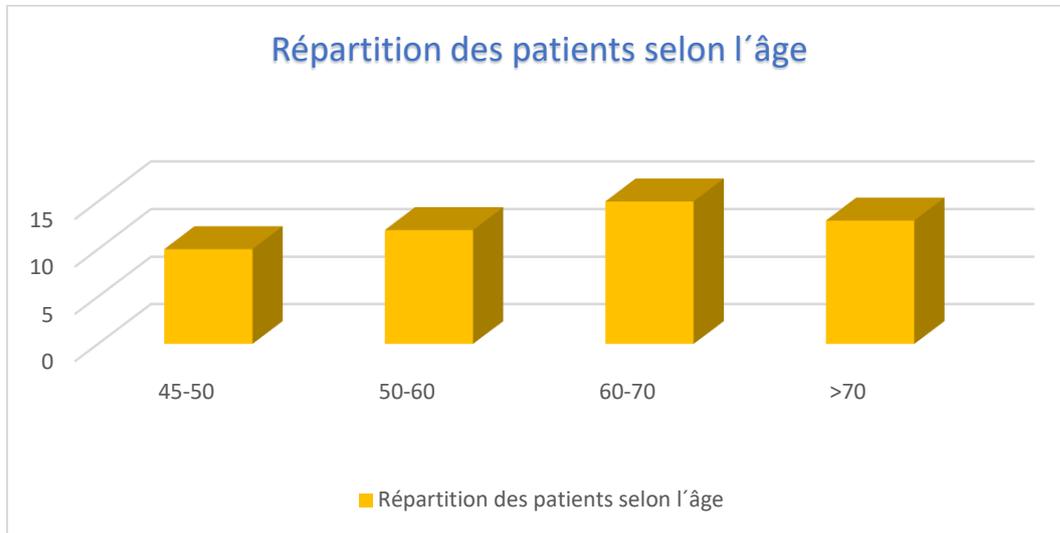


Figure 2. Histogramme cylindrique représentant la répartition des cas selon l'âge.

### 1.3. RÉPARTITION DES CAS SELON LE SEXE :

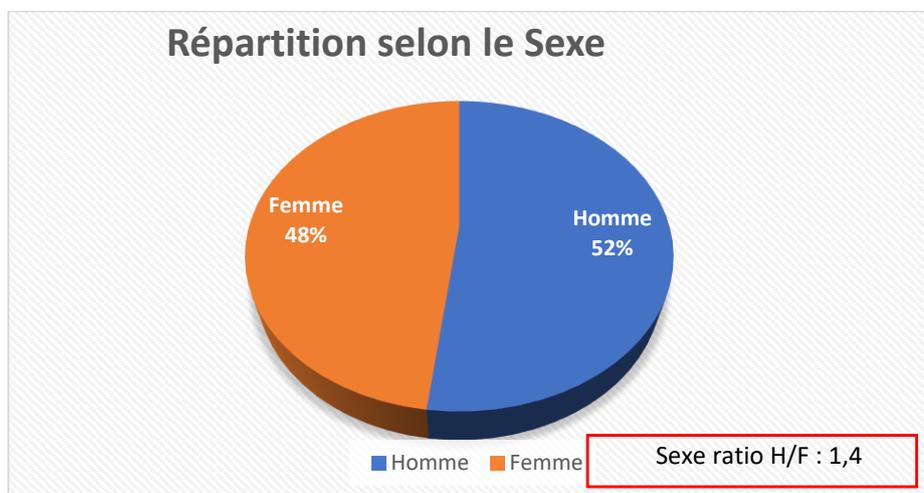


Figure 3. Histogramme camembert représentant la répartition des cas selon le sexe

## **2. LES DONNÉES CLINIQUES**

Les principales manifestations cliniques retrouvés chez nos patients étaient représentées par une dyspnée d'effort d'installation progressive, et une toux non productive. L'hippocratisme digital a été présent dans près de la moitié des cas comme signe d'hypercapnie, des signes cardiaques à type d'HTAP ont été retrouvés chez 15 patients . (Tableau 1) :

Tous ces signes ont débuté de façon subaiguë : Le délai entre la consultation et la première manifestation étaient de quelques mois.

**Tableau 1. Montrant les signes cliniques retrouvés chez les patients au moment du diagnostic**

<b>Dyspnée</b>	<b>48</b>	<b>97%</b>
<b>Toux non productive</b>	<b>35</b>	<b>72%</b>
<b>Hippocratisme digital</b>	<b>26</b>	<b>51%</b>
<b>Râles crépitants</b>	<b>45</b>	<b>90%</b>
<b>Signes droits (HTAP)</b>	<b>6</b>	<b>11%</b>

### 3. LES DONNÉES DES EFR :

Le bilan fonctionnel respiratoire initial chez nos malades a consisté en une mesure des débits et des volumes pulmonaires, et des gaz du sang.

Tous nos patients ont présenté un **trouble ventilatoire d'allure restrictif**.

32 patients soit 64% ont présenté une capacité vitale (CV) < 60% et seulement 18 patients soit 36% ont présenté une CV comprise entre 60 et 80%.

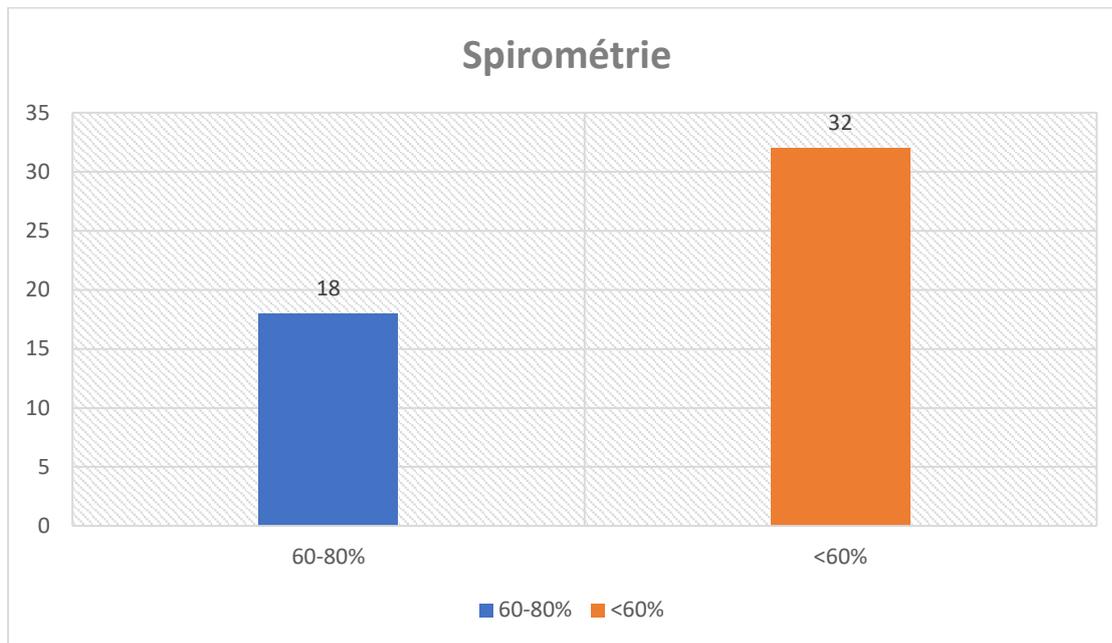


Figure 4. Histogramme cylindrique représentant le taux de CV au cours de la spirométrie.

### 4. DONNÉES DE LA PAO2 :

La mesure de la PaO<sub>2</sub> a été réalisée chez 20 patients, elle était inférieure à 70 mmHg chez 15 patients avec une valeur minimale arrivant à 34 mmHg, déterminant une insuffisance respiratoire chronique.

## 5. LES DONNÉES DU SCANNER THORACIQUE :

### 5.1. TYPE DE PIC

Les données du scanner thoracique ont permis de classer les patients en catégories de pneumopathie interstitielle commune, PIC certaine, PIC probable et PIC indéterminée, alors que l'aspect incompatible avec le diagnostic de PIC a été retrouvé chez 8 patients, (Fig. 4):

- **PIC certaine chez 33 patients**, retenue devant la présence de rayon de miel, réticulation intra-lobulaire, bronchectasie, de disposition basale et sous pleurale.
- **PIC probable**, chez 5 patients, présentant des réticulations sous pleurales et basales, sans rayon de miel.
- **PIC indéterminée**, devant des signes de fibrose à type de rayon de miel et de distorsion architecturale de localisation autre que sous pleurale et basale chez 6 patients.

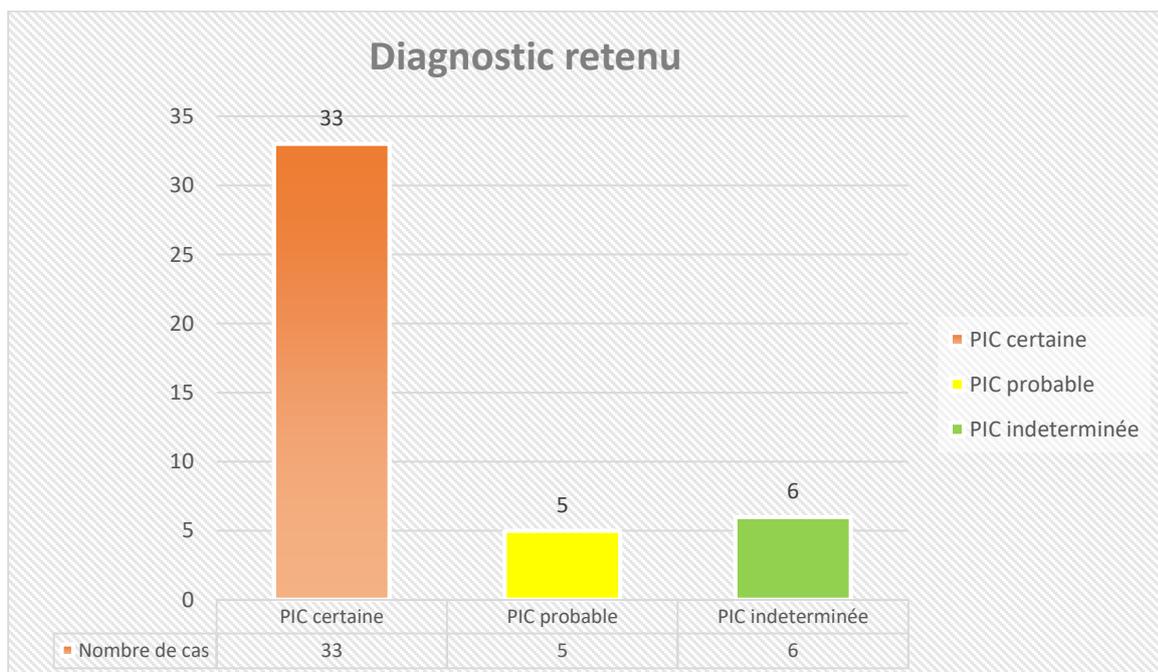


Figure 5. Répartition des cas en fonction de la catégorie de PIC retenue.

**5.1.1. ASPECT DE PIC CERTAINE :**

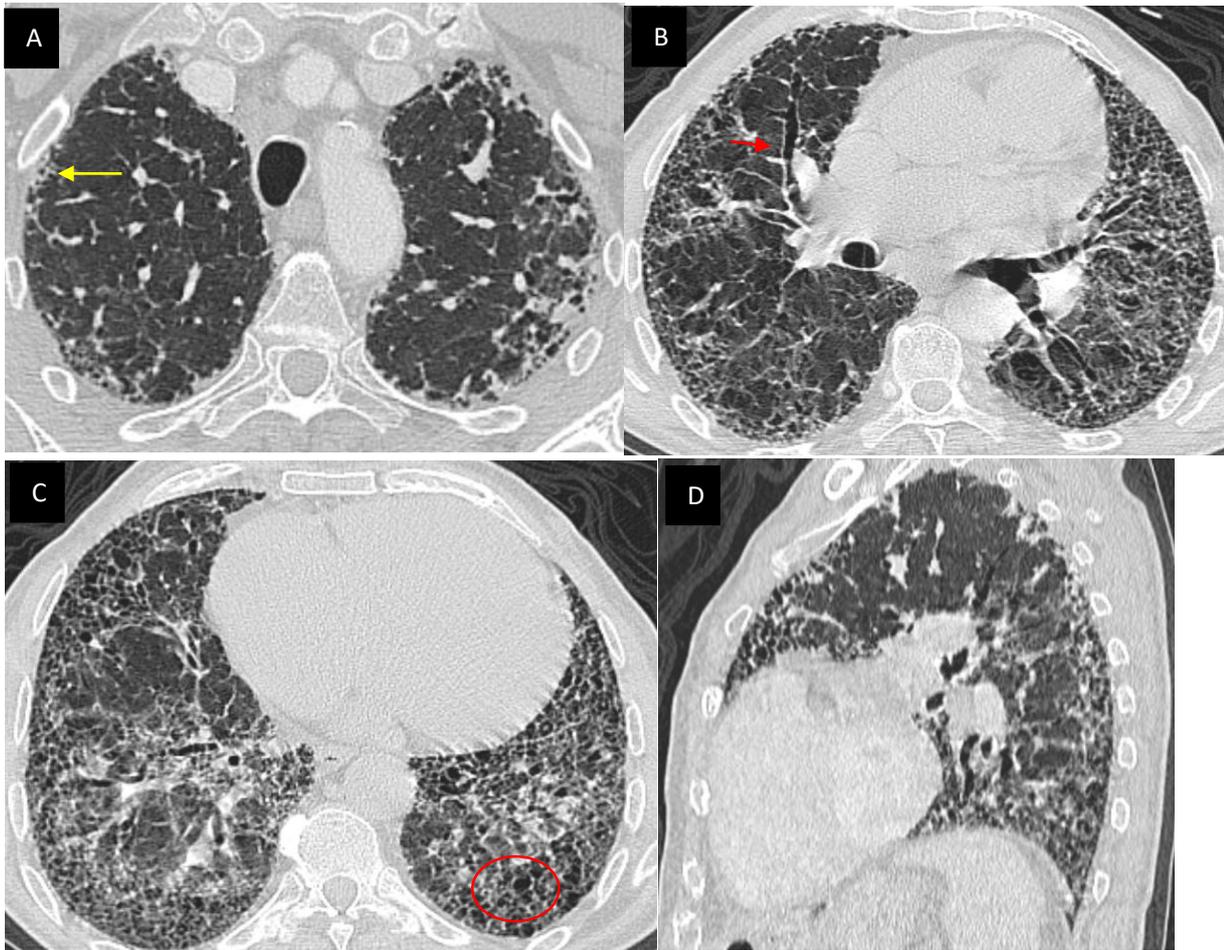


Figure 6. Images kystiques en rayon de miel (cercle rouge), bronchectasies de traction (flèche rouge), et des réticulations intra-lobulaires (flèche orange) à prédominance sous pleurale et basale : PIC certaine.

**5.1.2. ASPECT DE PIC PROBABLE :**

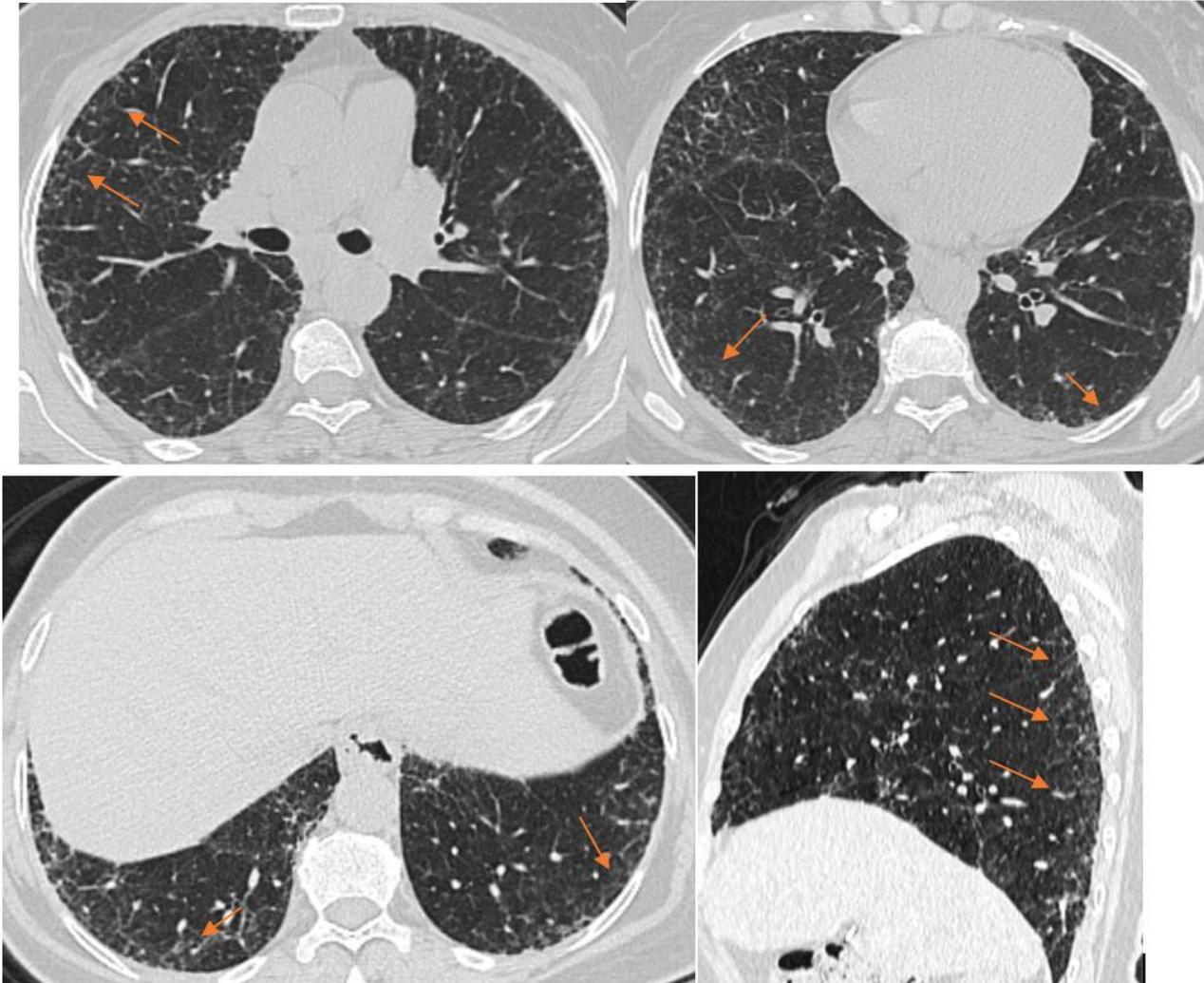
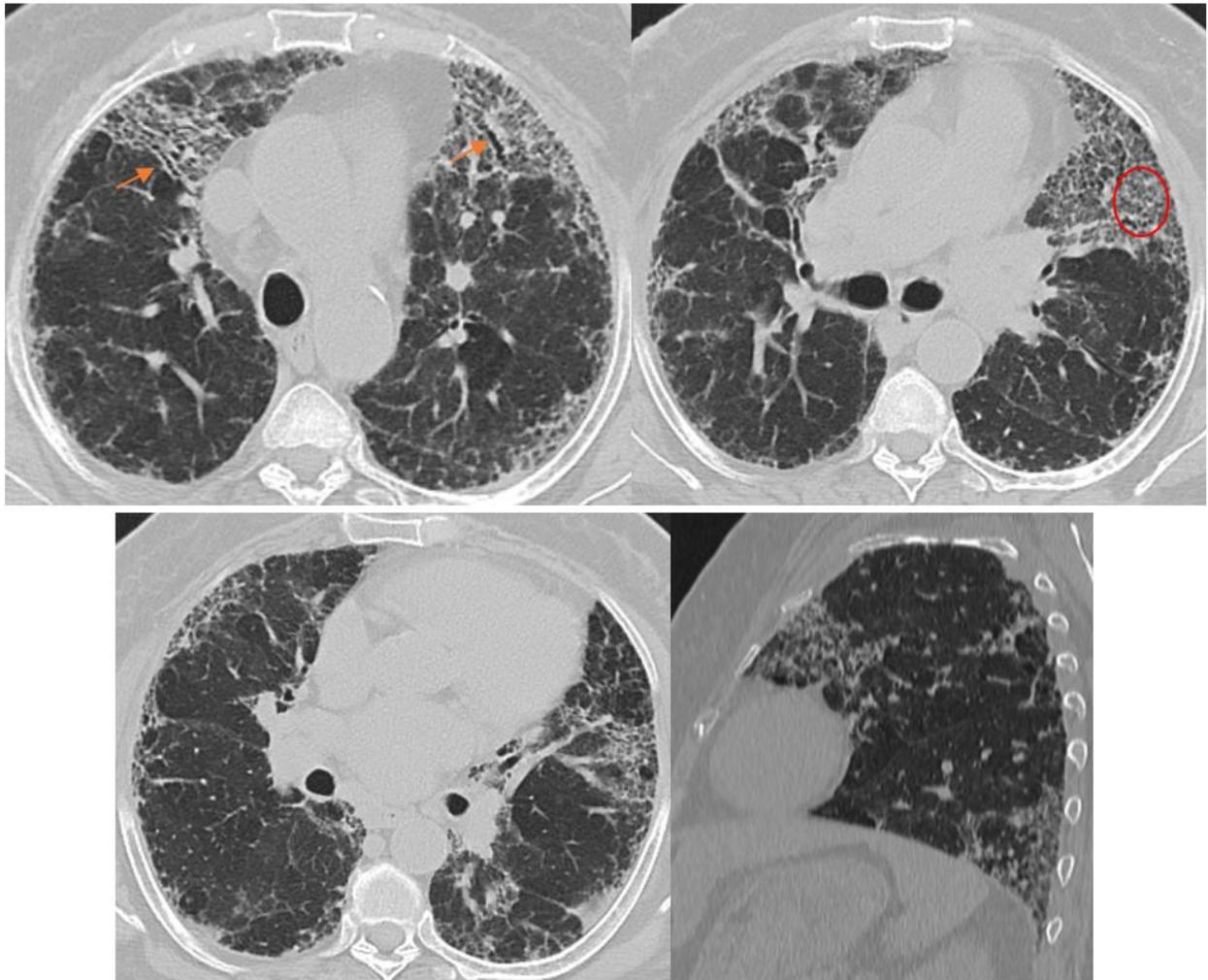


Figure 7. Aspect de *PIC probable*, avec réticulations intra-lobulaires (flèches oranges) sous pleurale et basale sans rayon de miel.

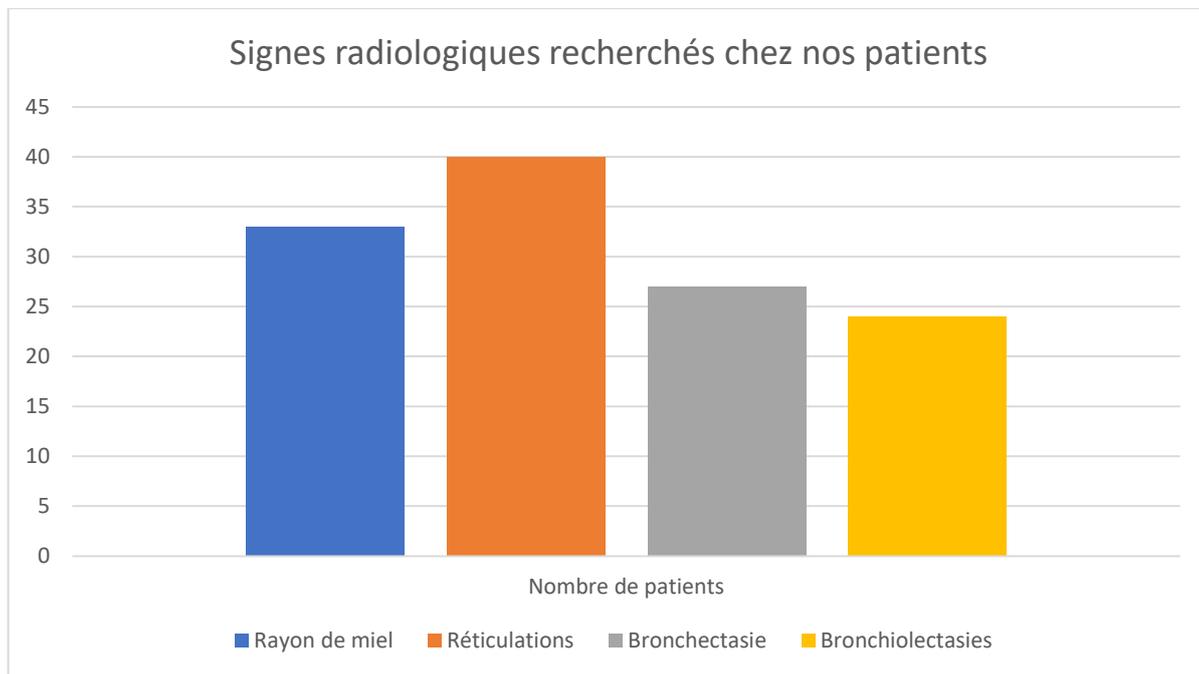
**5.1.3. ASPECT DE PIC INDETERMINÉE :**



**Figure 8. Aspect de PIC indéterminée, avec réticulations intra-lobulaires (cercle rouge), et des bronchiectasies de traction (flèches oranges), de disposition apicale et basale, sans images de rayon de miel.**

## 5.2. SIGNES RADIOLOGIQUES ÉLÉMENTAIRES :

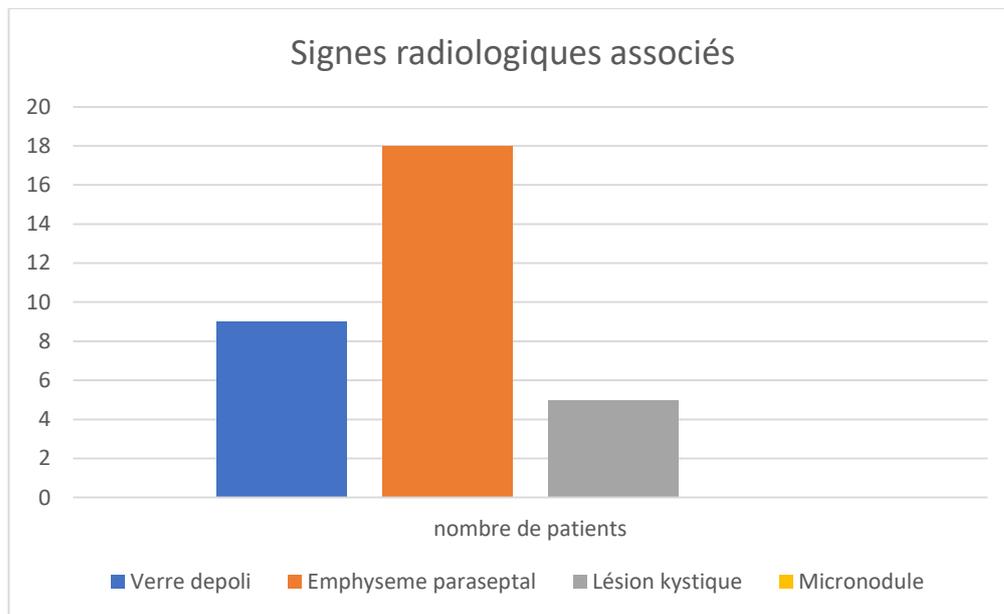
Les lésions scannographiques élémentaires retrouvées chez nos patients sont représentées par le rayon de miel, retrouvé chez (73% des cas), des réticulations intra-lobulaires retrouvés chez presque tous nos patients soit (88%), des bronchectasies chez (60% des patients ), une distorsion architecturale chez plus de la moitié des cas.[Fig.9]



**Figure 9. Signes radiologiques principaux retrouvés chez nos patients.**

### 5.3. SIGNES RADIOLOGIQUES ASSOCIÉS :

Quelques signes radiologiques associés ont été retrouvés chez nos patients, ne faisant pas du pattern de fibrose, le verre dépoli a été retrouvé chez 9 patients qui étaient en exacerbation de leur maladie, l'empysème paraseptal a été noté chez 40% des cas. Les lésions kystiques éparées chez 5 patients.



**Figure 10. Signes radiologiques associés.**

#### 5.4. RÉPARTITION DES SIGNES RADIOLOGIQUES PRIMORDIAUX EN FONCTION DU TYPE DE PIC:

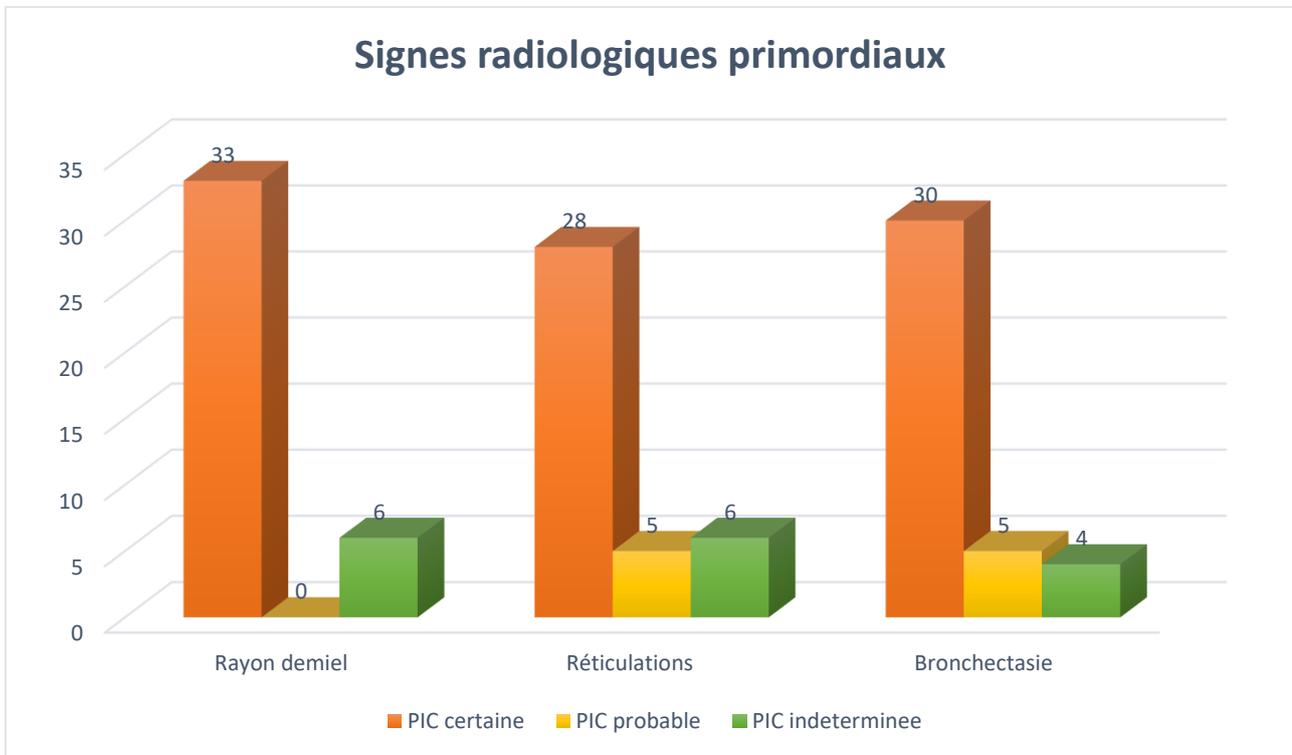


Figure 11. Histogramme cylindrique montrant les signes radiologiques retrouvés chez nos malades en fonction de la catégorie de PIC.

### 5.5. TOPOGRAPHIE DES LÉSIONS AU SCANNER.

Les anomalies parenchymateuses pulmonaires suscitées étaient majoritairement de distribution postéro-basale avec un gradient apico-basal pour les PIC certaine et probable, alors que dans la PIC indéterminée les lésions étaient de distribution aléatoire et asymétriques, sans prédominance particulière. Presque toutes les lésions siégeaient en sous pleural.

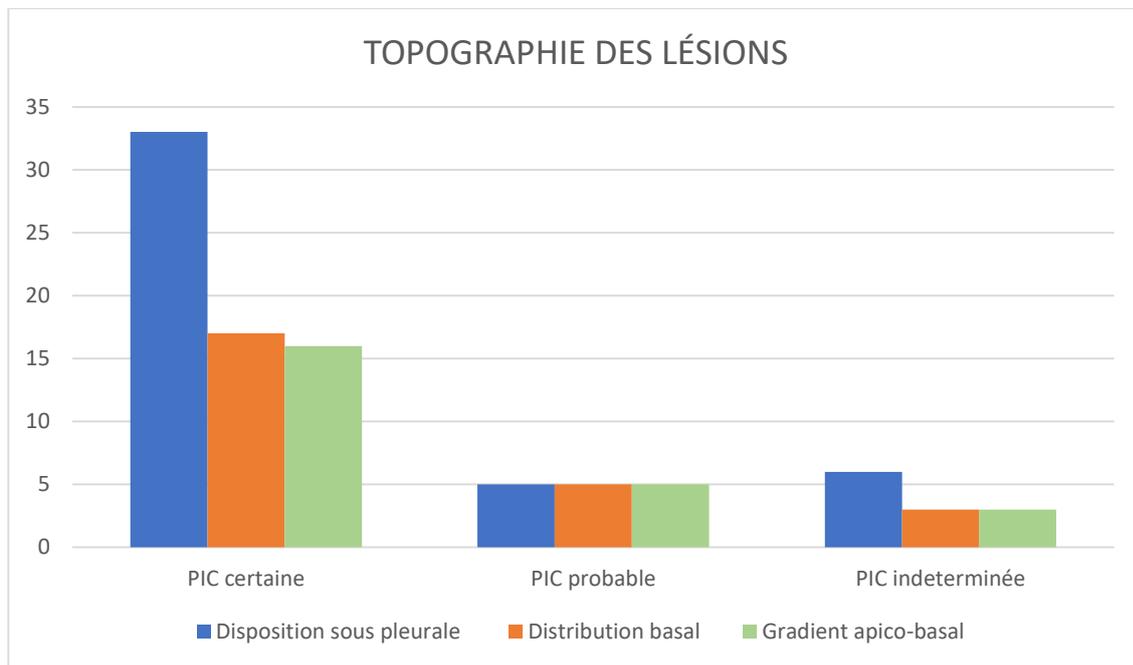


Figure 12. Histogramme montrant la topographie des anomalies radiologiques

## 6. LAVAGE BRONCHO-ALVÉOLAIRE

Le LBA n'a été réalisé que chez 30 Patients de notre série et les résultats étaient répartis comme suit : une légère prédominance des neutrophiles chez 14 patients, et un liquide éosinophilique chez 7 patients, une prédominance lymphocytaire chez 2 patients et un liquide macrophagique chez 7 patients.

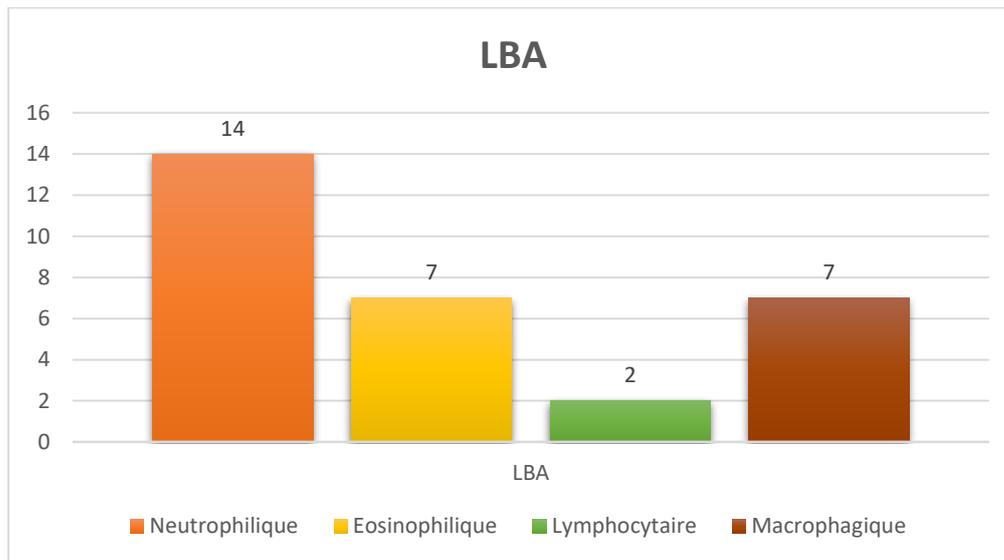


Figure 13. Histogramme cylindrique représentant la répartition des résultats du LBA.

## 7. ÉVOLUTION CLINIQUE

L'évolution clinique à un an était marquée par une légère régression des symptômes chez 20 patients, une stabilité clinique chez 15 patients et une aggravation de la dyspnée chez 10 patients (13%) (Fig. 14).

5 patients ont été perdus de vue.

Cette aggravation était liée à plusieurs causes : une mauvaise observance thérapeutique, des comorbidités associées ou des exacerbations récurrentes.

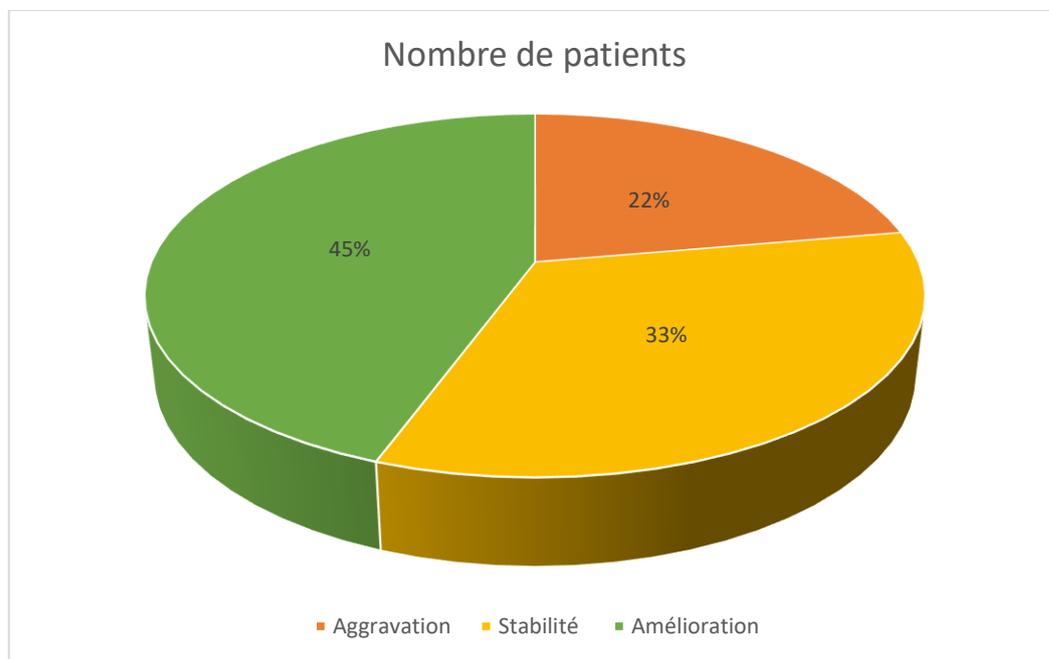


Figure 14. Évolution clinique des patients.

## 8. ÉVOLUTION RADIOLOGIQUE :

26 patients ont bénéficié d'un contrôle scannographique après 1 an puis 2 ans dans notre formation.

L'évolution radiologique a été marquée par une progression de la fibrose chez 12 patients (soit 46%) lors du premier contrôle scannographique réalisé à un an, avec notamment une aggravation des anomalies en rayon de miel, tandis que le contrôle à 2 ans a montré une stabilité des lésions.

14 patients (soit 53%) ont présenté une stabilité radiologique lors des contrôles à un an et à deux ans.

Aucune amélioration n'a été noté dans notre série (Figure 15)

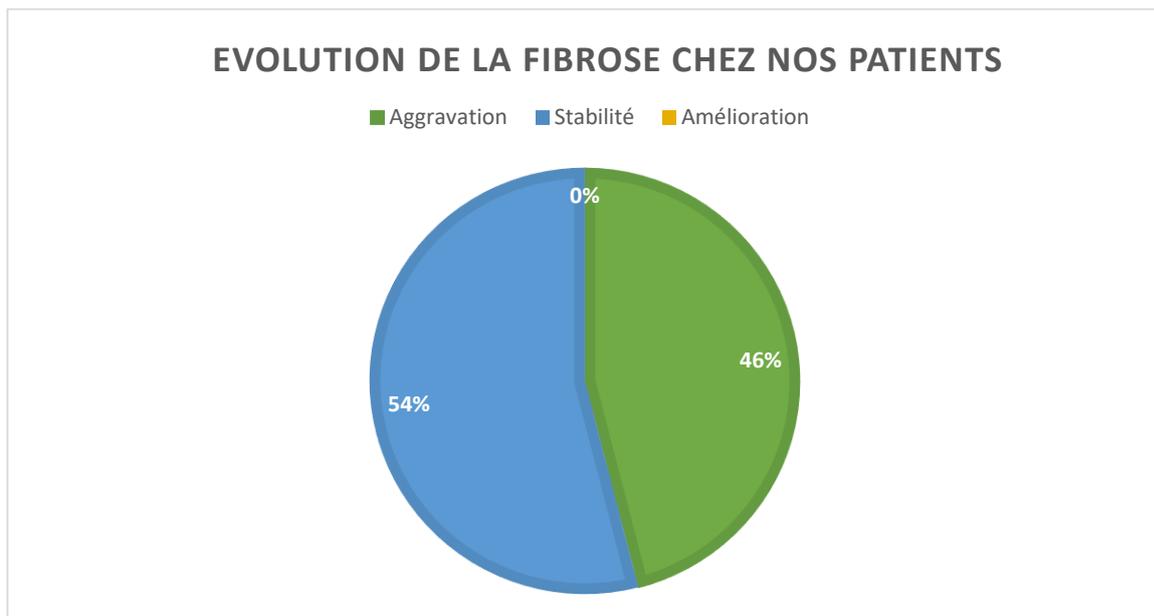


Figure 15. Évolution radiologique de la fibrose.

## **V. DISCUSSION :**

La fibrose pulmonaire idiopathique est une maladie rare qui appartient au groupe des pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques d'évolution chronique. Récemment définie sur des caractéristiques cliniques, histopathologique et tomodes- sitométriques, elle représente la forme à la fois la plus fréquente (60 % des cas) et la plus grave des pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques.

### **1. ÉPIDÉMIOLOGIE :**

La FPI est une maladie rare, avec une incidence estimée entre 0,2 et 7,4/100 000/an en Europe et entre 6,8 et 17,4/100 000/an aux Etats-Unis [5]

Au Maroc il n'y a pas encore une étude menée au niveau nationale permettant d'établir une incidence claire.

Elle survient en moyenne après l'âge de 60 ans (âge médian au diagnostic 65-70 ans), avec une légère prédominance masculine

Les séries étudiées rapportent une incidence plus élevée parmi les fumeurs actifs [6]. Ce qui témoigne que le tabac est un facteur de risque. Ces données de la littérature vont dans le même sens que nos résultats car la majorité de nos patients étaient dans cette fourchette d'âge avec un sex-ratio à 1.4 H/F. La maladie débute généralement de manière progressive.

## **2. DESCRIPTION CLINIQUE**

La fibrose pulmonaire idiopathique débute de façon progressive. La fibrose pulmonaire idiopathique débute de façon progressive après l'âge de 60 ans (âge médian au diagnostic 65-70 ans), avec une légère prédominance masculine. La rareté de la maladie avant l'âge de 50 ans conduit à évoquer prioritairement un autre diagnostic chez le sujet plus jeune, en particulier la pneumopathie interstitielle non spécifique ; à l'inverse la pneumopathie interstitielle non spécifique est rare après l'âge de 70 ans [7-9].

Une dyspnée d'effort d'installation progressive, et fréquemment une toux non productive, sont les principales manifestations cliniques de la maladie. Des signes généraux sont plus rares, et doivent faire rechercher un autre diagnostic (pneumopathie organisée, pneumopathie interstitielle diffuse associée à une connectivite). Les râles crépitants secs bilatéraux des bases (reproduisant le bruit du « velcro ») sont quasiment constants à l'auscultation pulmonaire. Très évocateur, l'hippocratisme digital est présent dans près de la moitié des cas. La cyanose est tardive et ne s'observe qu'à un stade avancé de la maladie ou lors des efforts.

## **3. EXPLORATIONS FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES (EFR)**

Leurs objectifs sont multiples; il s'agit en effet de participer au diagnostic de fibrose pulmonaire en montrant l'existence d'un syndrome ventilatoire restrictif, d'en évaluer la sévérité pour en déduire un indice pronostique et de participer à l'évaluation préopératoire lorsqu'une biopsie pulmonaire chirurgicale est envisagée.

Ce bilan comprendra une mesure de tous les volumes et débits pulmonaires et montrera le plus souvent un trouble ventilatoire restrictif (TVR) isolé, au sein duquel le niveau de la CVF et son évolution constitueront un marqueur pronostique de poids [10–11]. La mesure de la capacité de diffusion du CO sera systématique si elle est réalisable en apnée de même qu'une gazométrie de repos (hypoxémie souvent plus tardive que la précoce diminution de la DLCO) et un test de marche de 6 minutes mesurant l'aptitude fonctionnelle sur la distance parcourue et recherchant une désaturation à l'effort, plus précoce également que l'hypoxémie de repos.

*Dans notre série la spirométrie a révélé un trouble ventilatoire restrictif chez presque tous les malades.*

#### **4. EXPLORATIONS RADIOLOGIQUES :**

##### **4.1. RADIOGRAPHIE THORACIQUE :**

Parfois normale au début de l'évolution, la radiographie thoracique montre typiquement des opacités réticulaires périphériques prédominant nettement dans les bases, et une réduction du volume pulmonaire (fig. 8).



**Figure 16. Radiographie thoracique de face montrant une diminution du volume pulmonaire et des opacités infiltrantes des bases.**

##### **4.2. TDM THORACIQUE HAUTE RESOLUTION:**

###### **4.2.1. TECHNIQUE D'IMAGERIE :**

L'approche diagnostique de la FPI repose en grande partie sur les coupes pulmonaires acquises en scanner volumique haute résolution du thorax, ce mode ayant pratiquement totalement remplacé le mode séquentiel. En effet, ce mode améliore la détection de toutes les anomalies y compris les plus discrètes ou focales ; il assure également une analyse précise des caractéristiques et de

la distribution des lésions sur la base d'images transversales et d'images multiplanaires.

Afin d'obtenir une qualité d'image optimale, une acquisition scanographique volumique doit être obtenue avec :

- Une collimation la plus fine possible
- Un pitch élevé
- Un temps de rotation le plus rapide possible
- Une couverture sur la totalité du parenchyme pulmonaire
- Une épaisseur de coupe fine ( $< 1,5$  mm) pour permettre des reconstructions multiplanaires de qualité avec une haute résolution ; une tension de 120 kV, voire de 100 kV chez les patients plus minces, l'absence d'injection de produit de contraste.
- Les contrôles peuvent être réalisés avec des acquisitions en basse-dose
- L'acquisition en mode ultra-basse dose est proscrite.
- Les acquisitions doivent être réalisées :
  - ✓ En décubitus : en inspiration et en expiration
  - ✓ En procubitus (optionnel) : en inspiration seulement..

L'acquisition ne doit pas être artéfactée par des mouvements respiratoires; pour cela, il est nécessaire d'obtenir une apnée maximale inspiratoire [13].

### **Reconstructions multiplanaires :**

Les reconstructions sagittales et coronales permettent une analyse précise de la distribution des lésions (sous-pleurale, basale, hétérogène. . .). Les reconstructions MinIP (mode minimal intensity projection) de 5 à 8 mm d'épaisseur permettent de différencier des images en rayon de miel des bronchectasies de traction, permettant en outre de mieux distinguer d'éventuels lobules hyperaérés. Les reconstructions MIP (mode maximal intensity projection) de 5 à 8mm d'épaisseur sont utiles pour caractériser un syndrome micronodulaire ou dépister des nodules suspects.

### **Acquisitions supplémentaires :**

#### ▪ Acquisition en procubitus :

Les opacités gravito-dépendantes correspondent à des réticulations intralobulaires ou des opacités en verre dépoli, à prédominance basale et sous-pleurale, visibles sur l'acquisition en décubitus dorsal mais disparaissant des régions postérieures en procubitus.

Elles ne doivent pas être confondues avec les réticulations intralobulaires et les opacités en rayon de miel de distribution sous-pleurale et basale qui sont retrouvées dans les PIC à un stade précoce, visibles en décubitus, mais **persistantes** en procubitus.

Ainsi, la réalisation d'un scanner en procubitus permet d'améliorer la corrélation inter-observateur lors de la classification des PIC [14].

#### ▪ Acquisition en expiration :

Une acquisition en apnée réalisée en fin d'expiration, sur l'ensemble du thorax ou sur une zone limitée, permet de rechercher un piégeage expiratoire. Un piégeage est significatif lorsque que l'on retrouve au moins 4 lobules clairs

dans au moins 3 lobes. Il peut alors suggérer un diagnostic alternatif tel que la pneumopathie d'hypersensibilité (PHS).

#### 4.2.2. LÉSIONS ÉLÉMENTAIRES :

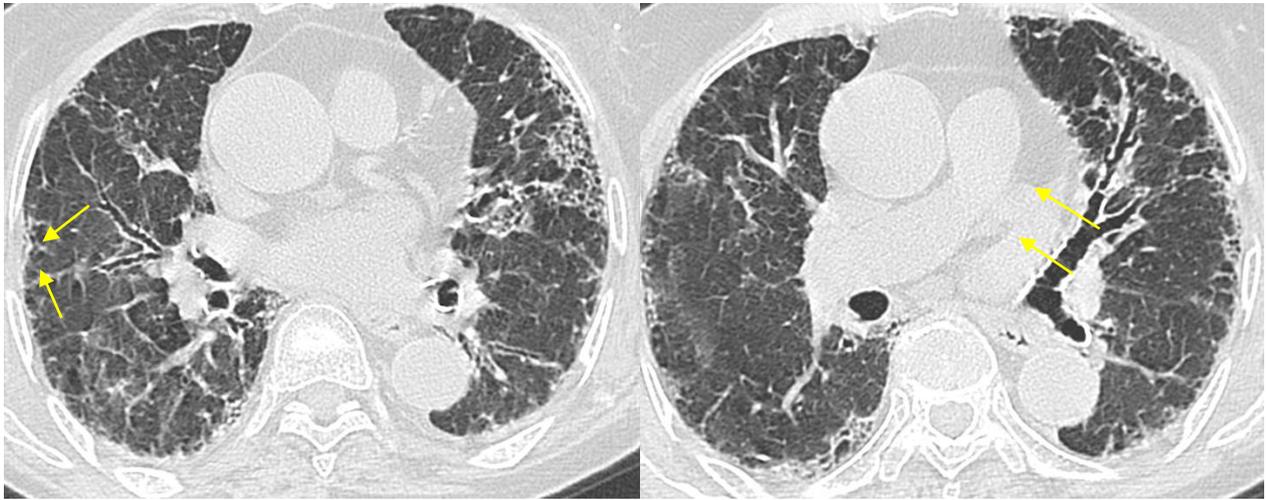
→ Le rayon de miel, ou « nid d'abeille », qui représente un parenchyme pulmonaire remanié, composé d'espaces aériens kystiques de taille comprise entre 3 et 10 mm, (Fig. 9), avec des parois fibreuses d'épaisseur variable [15,16]. Il ne doit pas être confondu avec des lésions d'emphysème centrolobulaire (celles-ci sont centrées par une artériole) ou avec des bronchiectasies de traction (d'aspect plutôt tubulaire, reliées aux bronchectasies, particulièrement visibles en minIP) ;



**Figure 17. Images kystiques superposées (flèches rouges ) réalisant un aspect en rayon de miel typique de la fibrose.**

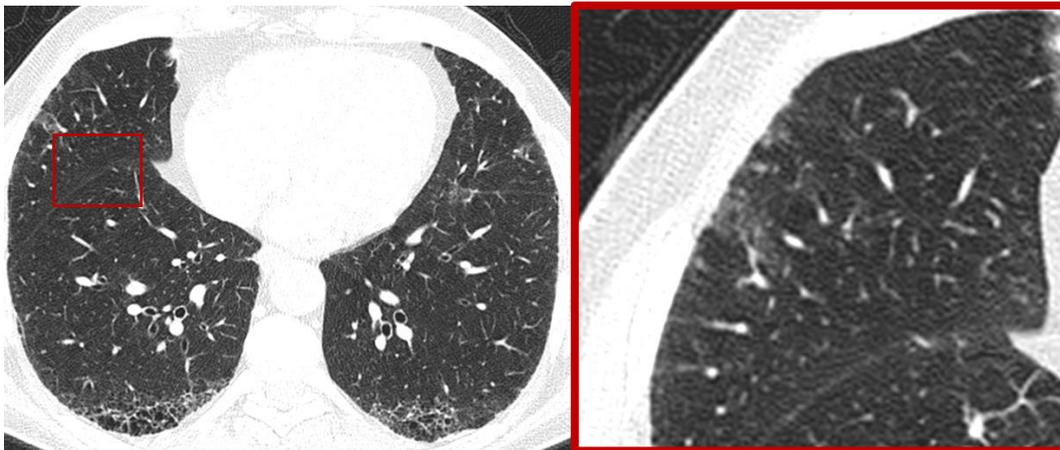
→ Les bronchectasies de traction sont définies par une dilatation irréversible, focale ou diffuse, des bronches dans un territoire de parenchyme anormal. Elles correspondent à une dilatation de la lumière bronchique, dont le diamètre est supérieur à celui du vaisseau adjacent, à une perte de l'effilement

bronchique sur au moins 2 cm ou à une visibilité des bronches à moins de 1 cm de la plèvre (Fig. 10).



**Figure 18. Aspect dilaté et déformé des bronches (Flèches jaunes) en rapport avec des bronchectasies de traction.**

→ Les réticulations intra lobulaires, qui sont de fines opacités linéaires de quelques millimètres entrecroisées au sein du lobule pulmonaire secondaire (Fig. 11).



**Figure 19. Fines opacités sous pleurales en rapport avec des réticulations intra-lobulaires.**

#### 4.2.3. RÉPARTITION DES LÉSIONS :

La distribution du signe prédominant doit être définie à plusieurs niveaux (Fig. 12, 13):

→ À l'échelle du poumon :

- ✓ Cranio-caudal : haut, moyen, bas séparés par la carène et les veines pulmonaires.
- ✓ Antéro-postérieur : antérieur, moyen, postérieur, 3 secteurs de taille identique,
- ✓ Axial : central et périphérique selon que les lésions se situent dans la moitié interne ou externe du poumon ;

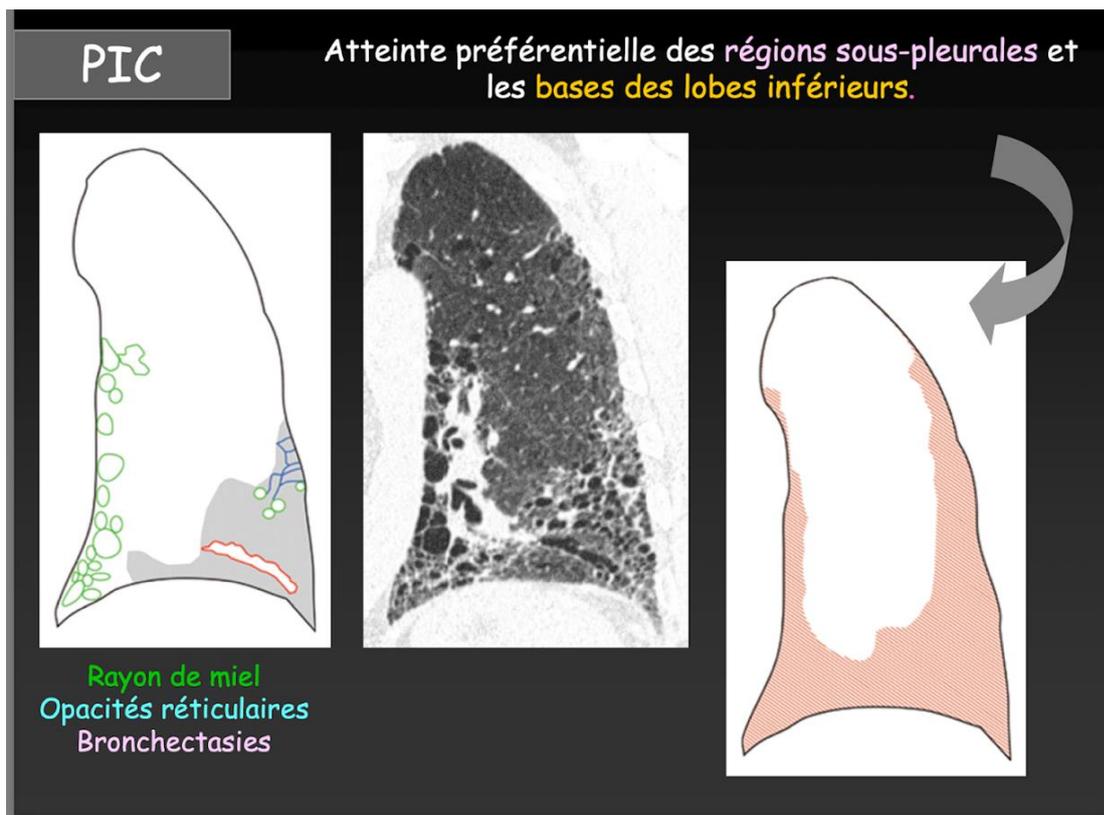


Figure 20. Topographie des lésions dans la PIC.



**Figure 21. Scanner thoracique réalisé en décubitus et en inspiration, reconstruction sagittale d en fenêtre parenchymateuse montrant le gradient apico-basal du rayon de miel.**

→ À l'échelle du lobule pulmonaire :

- ✓ Centrolobulaire.
- ✓ Péri-lobulaire,
- ✓ Pan-lobulaire.

#### **4.2.4. CLASSIFICATION DES FIBROSES PULMONAIRES :**

Dans un but de clarification de la démarche diagnostique de la FPI, un nouveau guide de pratique clinique a été proposé par l'ATS/ERS/JRS/ALAT en 2018. Il inclut un chapitre consacré au scanner et décrit quatre catégories d'anomalies pulmonaires en scanner : PIC certaine, PIC probable, PIC indéterminée et diagnostic alternatif de PIC (Tableau 2) [17]. Ces 4 catégories correspondent à différents degrés de probabilité pour le patient de présenter une PIC et donc une FPI dans un contexte clinique compatible. Cette nouvelle proposition remplace celle de 2011 qui classait les atteintes interstitielles

pulmonaires en trois catégories en fonction des signes radiologiques présents et de leur localisation spatiale : PIC, PIC possible et non PIC [18].

**Tableau 2. Description des tableaux TDM de PIC selon le guide de pratique clinique**

**2018 ATS/ERS/JRS/ALAT :**

	PIC	PIC probable	PIC indéterminée		Suggestif de diagnostics alternatifs de PIC
Répartition	Prédominance sous-pleurale basale (souvent hétérogène, parfois diffuse et asymétrique)	Prédominance sous-pleurale basale (souvent hétérogène)	PIC débutante Prédominance sous-pleurale basale	PIC réellement indéterminée Distribution variable ou diffuse	Prédominance supérieure ou moyenne Distribution péri-bronchovasculaire Distribution périlymphatique
Lésions principales	Rayon de miel	Réticulations Bronchectasies de traction périphériques	Réticulations Verre dépoli discret	Lésions de fibrose : rayon de miel, bronchectasies	Kystes Mosaïque marquée Verre dépoli prédominant Micronodules diffus Nodules centrolobulaires Nodules Condensation
Signes associés	Bronchectasies de traction périphériques Réticulations Verre dépoli peu étendu Ossifications pulmonaire Pas d'élément pour un diagnostic alternatif	Verre dépoli mineur Pas d'élément pour un diagnostic alternatif	Pas d'élément pour un diagnostic alternatif	Diagnostic de PIC secondaire Plaques pleurales (asbestose) Dilatation œsophagienne (sclérodermie) Érosion claviculaire (polyarthrite rhumatoïde) Adénomégalies Épanchements pleuraux (connectivites)	
Conduite à tenir	DMD Bilan biologique pour éliminer un diagnostic alternatif	DMD Bilan biologique pour élimination d'un diagnostic alternatif LBA Discuter d'une biopsie chirurgicale pulmonaire (si possible sous thoracoscopie)			

**4.2.5. RÉSULTATS D'IMAGERIE :**

La démarche diagnostique sur le scanner de qualité optimale doit (1) identifier les signes élémentaires de la PID puis isoler le signe prédominant et les signes accessoires constituant l'infiltration parenchymateuse et (2) définir la topographie des lésions élémentaires au niveau pulmonaire.

#### 4.2.6. PIC CERTAINE :

La lésion prédominante est le rayon de miel, avec une répartition sous-pleurale basale souvent hétérogène, parfois diffuse et asymétrique. Les signes associés sont représentés par les bronchectasies, bronchiolectasies de traction, et les réticulations intralobulaires.

Les lésions absentes sont toutes les images en faveur d'un diagnostic alternatif.

La présence de rayon de miel est pathognomonique d'une PIC certaine lorsque ceux-ci ont une distribution sous-pleurale basale et postérieure. S'y associent des bronchectasies et bronchiectasies de traction ainsi que des réticulations intra-lobulaires (Fig.22).

Un tableau scannographique de PIC certaine chez les patients âgés de plus de 65 ans a une forte probabilité d'être associé à un diagnostic de PIC en anatomopathologie sur une biopsie pulmonaire chirurgicale (> 95 %) [17]. De ce fait, le pattern de PIC certaine en TDM permet de surseoir au LBA et à la biopsie chirurgicale, alors que ces explorations devront être discutées dans les autres catégories scannographiques de PIC.

*Dans notre série, les anomalies étaient essentiellement représenté par du rayon de miel de disposition sous pleurale et basale bilatérale plus ou moins symétrique.*

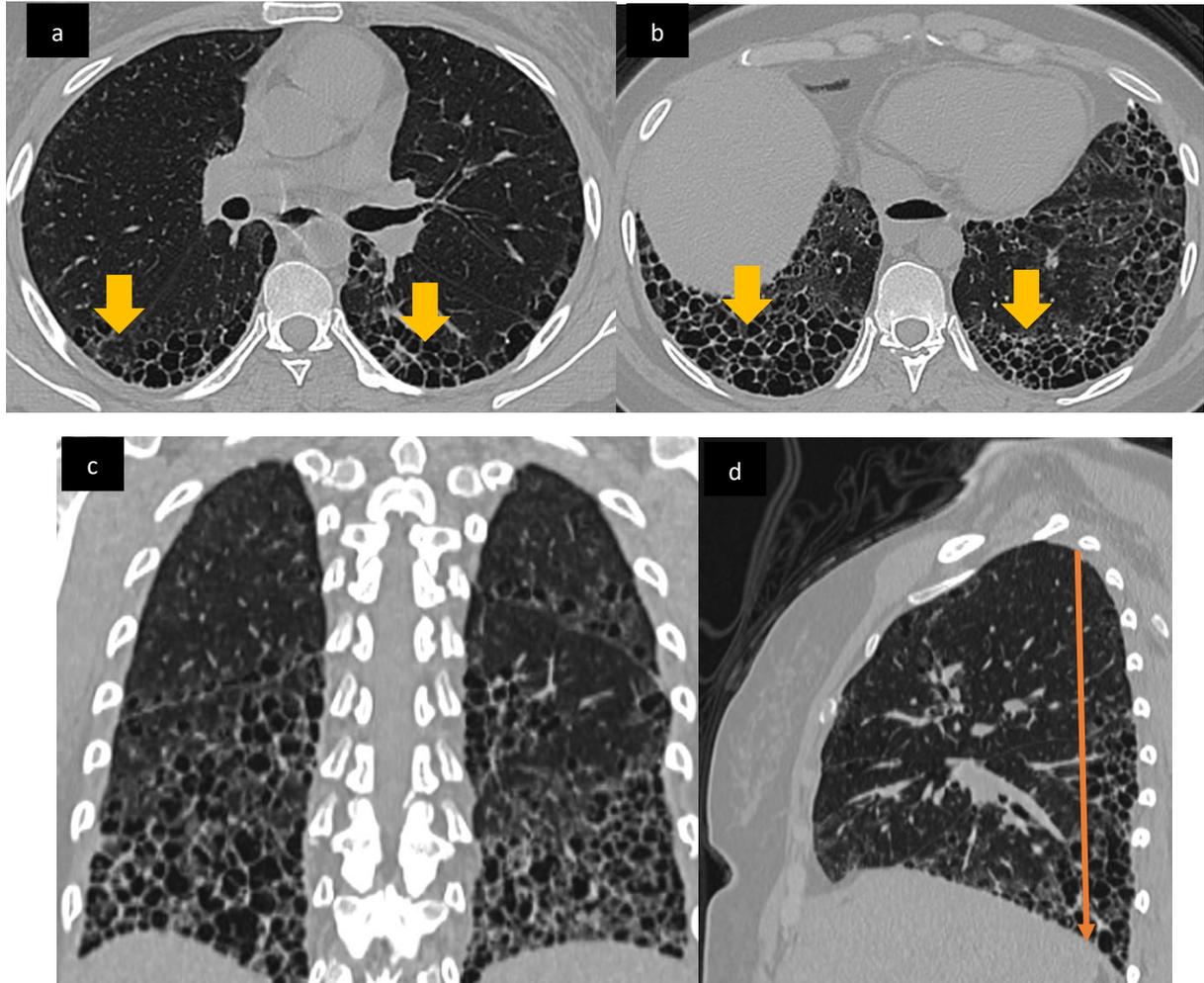


Figure 22. Scanner thoracique réalisé en décubitus et en inspiration, coupes axiales (a, b) et reconstructions coronale (c) et sagittale (d) chez un patient de 57 ans présentant une dyspnée à l'effort. Diagnostic de pic typique: opacités en rayon de miel ou « nid d'abeille de distribution sous pleurale basale bilatérale.

#### **4.2.6.1. PIC PROBABLE :**

La lésion prédominante est représentée par les bronchectasies/ bronchiolectasies de traction, les réticulations intralobulaires.

La répartition est sous-pleurale basale souvent hétérogène.

Absence : de rayon de miel et d'arguments en faveur d'un diagnostic alternatif.

La prédominance des lésions est sous-pleurale et basale, avec une distribution le plus souvent hétérogène. La lésion sémiologique principale est la réticulation intra lobulaire associée à des bronchectasies périphériques de traction ou bronchiolectasies (Fig.23,24). Il est possible de retrouver un discret verre dépoli associé aux réticulations, mais sans être un signe dominant. En revanche, il ne doit pas y avoir de lésions en rayon de miel ou d'arguments en faveur d'un diagnostic alternatif. Même en l'absence d'opacités en rayon de miel, la catégorie PIC probable présente une forte probabilité de fibrose anatomopathologique (82-94 % chez les patients âgés de plus de 65 ans). La biopsie est parfois préconisée, ou au minimum discutée au cas par cas pour certains auteurs [17], tandis que d'autres préconisent plutôt de ne pas faire la biopsie [19].

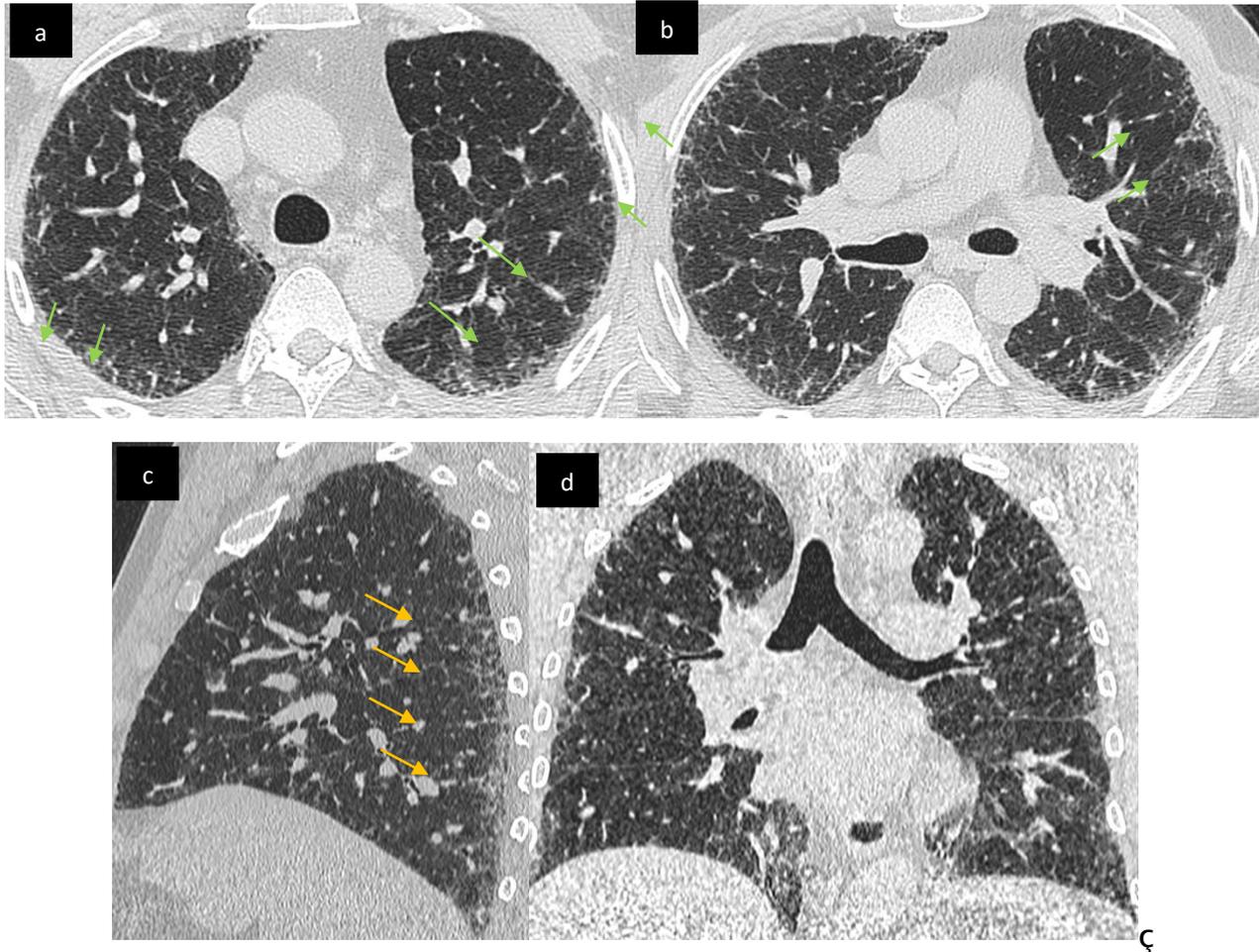
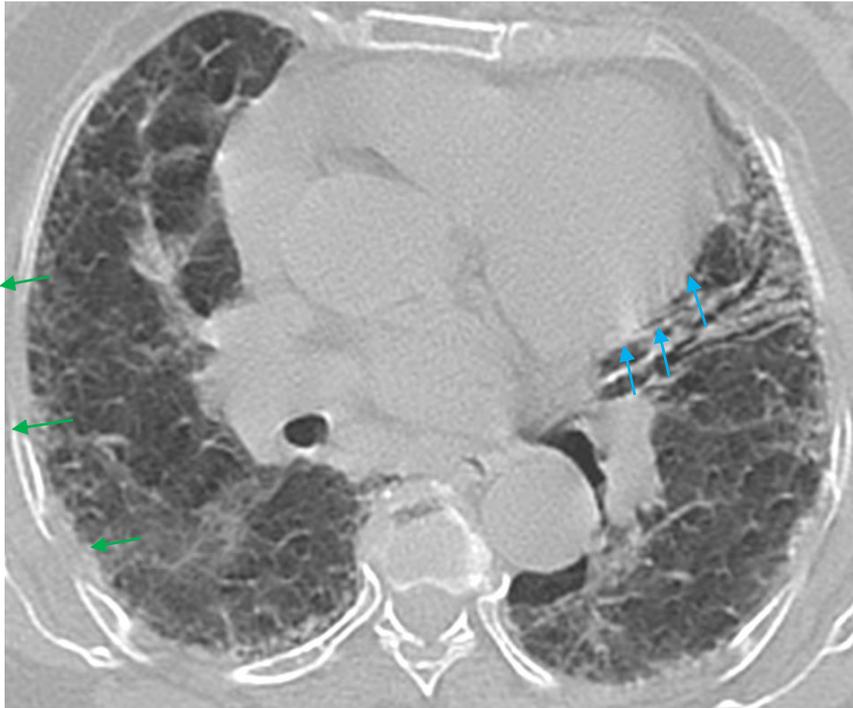


Figure 23. scanner thoracique réalisé en décubitus et en inspiration, coupes axiales (a,b) et reconstructions sagittale (c ) et coronale (d) montrant des réticulations sous pleurales basales bilatérales suivant un gradient apico-basal, sans image en rayon de miel



**Figure 24. Scanner thoracique réalisé en décubitus et en inspiration, en coupe axiale montrant des Réticulations sous-pleurales (flèches vertes) avec bronchectasies de traction (flèches bleues): Aspect compatible avec une PIC probable.**

#### **4.2.6.2. PIC INDÉTERMINÉE :**

La lésion prédominante : réticulations intralobulaires, verre dépoli discret, de répartition sous-pleurale basale.

Absence : de rayon de miel et d'arguments en faveur d'un diagnostic alternatif.

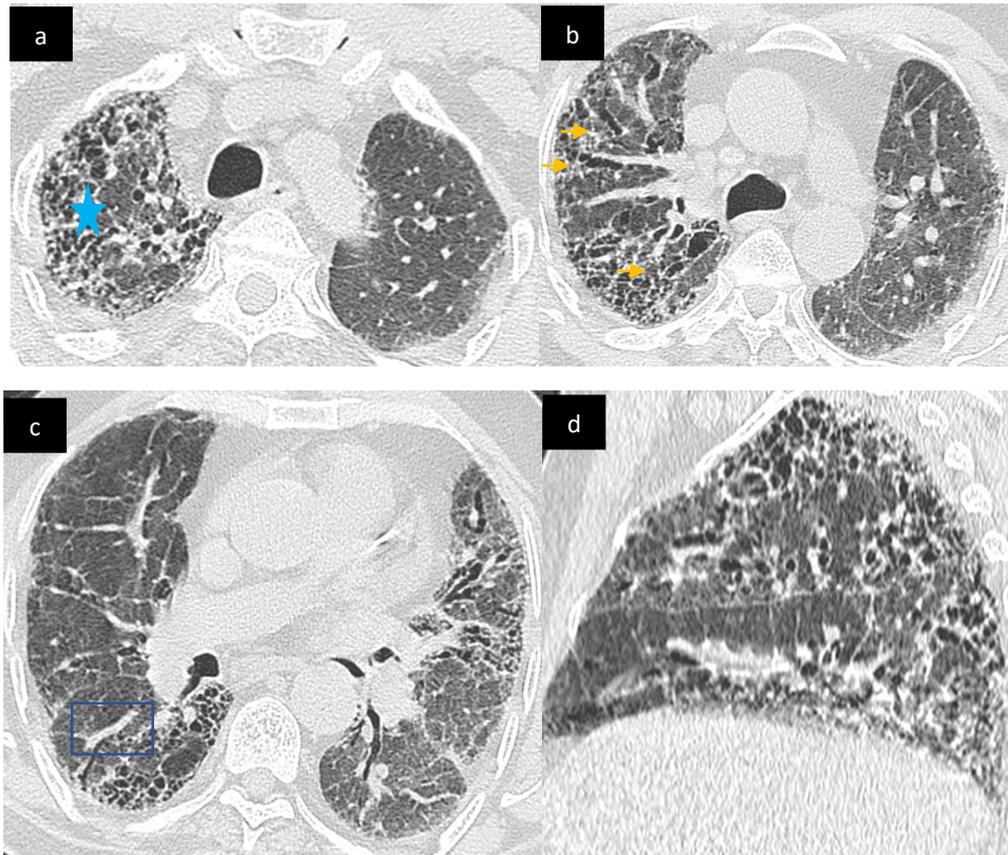
Cette catégorie regroupe les pneumopathies interstitielles ne présentant pas de signes évidents pour un diagnostic alternatif, mais ne présentant pas non plus les critères scannographiques pour une PIC certaine ou une PIC probable.

Prenons l'exemple des pneumopathies interstitielles non spécifiques (PINS) surtout lorsqu'elles sont fibrosantes. Elles peuvent alors présenter des similitudes radio-cliniques avec la FPI ; notamment des opacités linéaires et de

fines réticulations sous-pleurales bilatérales, ainsi que des bronchiectasies de traction et des opacités en rayon de miel sous-pleurales. En revanche, des opacités en verre dépoli extensives épargnant les régions sous-pleurales orientent plutôt vers une PINS que vers une PIC.

On distingue parmi cette catégorie deux entités :

- ✓ La PIC débutante: les lésions sémiologiques principales sont par exemple de discrètes réticulations intralobulaires ou des opacités en verre dépoli sous-pleurales persistantes en procubitus;
- ✓ La PIC réellement indéterminée : lésions de fibrose et/ou distribution ne suggérant pas d'étiologie spécifique ; la distribution de ces lésions est variable ou diffuse (Fig.25).



**Figure 25. Scanner thoracique réalisé en décubitus et en inspiration, en coupe axiales (a,b,c) et sagittale (d), montrant des lésions kystiques en rayon de miel (rectangle bleu), avec des bronchectasies (flèches oranges), sans prédominance particulière : Aspect pouvant être en rapport avec une PIC indéterminée.**

La probabilité de retrouver histologiquement une PIC est alors plus faible que dans la catégorie des PIC probables (environ 30 %) : il est alors nécessaire de réaliser des investigations complémentaires, y compris une biopsie pulmonaire chirurgicale. Les choix sont proposés en DMD [17].

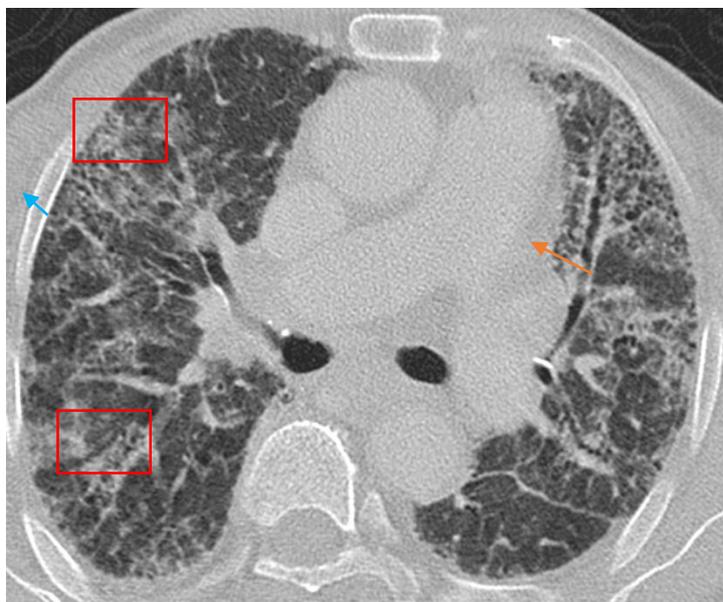
#### **4.2.6.3. PIC INCOMPATIBLE (DIAGNOSTIC ALTERNATIF D'UNE PIC) :**

Verre dépoli prédominant, condensations étendues, mosaïque/piégeage extensif ou nodules diffus ou kystes diffus sont les lésions orientant vers un diagnostic autre que la PIC.

La répartition peut être à prédominance supérieure ou moyenne, et la distribution est péri-bronchovasculaire ou périlymphatique.

Signes associés : Plaques pleurales, dilatation œsophagienne, érosion claviculaire, adénomégalies, épanchements pleuraux.

Il faut évoquer un diagnostic alternatif lorsque la distribution des lésions n'est pas typique (notamment dans les apex), en cas de prédominance péri-bronchovasculaire ou périlymphatique, mais aussi lorsque les signes sémiologiques dominants sont les kystes, le verre dépoli (Fig. 26), les nodules ou micronodules, les condensations ou la perfusion en mosaïque.



**Figure 26. Scanner thoracique réalisé en décubitus et en inspiration, en coupe axiales objectivant des bronchectasies (flèche orange), et bronchiolectasies (flèche bleue) avec des opacités en verre dépoli (rectangle rouge) : Diagnostic alternatif de PIC.**

## 5. LE LAVAGE BRONCHOALVEOLAIRE (LBA):

Le rôle du lavage bronchovéolaire a été très débattu dans la FPI. Il n'est plus recommandé à titre systématique car ne fournit aucun profil cytologique spécifique de la FPI. Lorsqu'il est pratiqué, il montre une hypercellularité au profit des polynucléaires neutrophiles et parfois éosinophiles ; toute hyperlymphocytose alvéolaire > 30 % doit faire évoquer d'autres diagnostics en particulier PHS chronique [12], PINS ou sarcoïdose. Le LBA ne peut être discuté qu'au sein d'un tableau clinique et scannographique qui doit permettre de trancher.

*Dans notre série le LBA était réalisé chez 30 cas et n'était pas spécifique : un liquide neutrophilique était constaté chez 14 cas, macrophagique chez 7 cas, éosinophilique chez 7 cas et lymphocytaire chez 2 cas qui étaient en exacerbation.*

## 6. DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE

### *La biopsie pulmonaire chirurgicale (BPC) :*

Elle permettra d'affirmer le diagnostic de PIC sur des critères histopathologiques très précis (Tableau 3) et en conjonction avec l'analyse des images scanographiques. Il faut cependant peser le rapport risque/bénéfice de cette intervention et prendre en considération l'âge du patient, ses éventuelles comorbidités, le retentissement fonctionnel de la fibrose et l'impact potentiel d'un diagnostic de certitude en termes de stratégie thérapeutique [19]. Lorsqu'elle est envisagée et que le patient en a accepté le principe, la BPC sera réalisée sous vidéo-thoracoscopie en prélevant plusieurs sites déterminés en préopératoire avec chirurgiens, cliniciens et radiologues. L'une des complications postopératoires classiques des PID et particulièrement de la FPI est la survenue d'une exacerbation aiguë [20,21]. Rare (2—5 % des cas) mais

extrêmement sévère, souvent fatale, sa pathogénie demeure inconnue et ses facteurs de risque réels non identifiés.

### Tableau 3. critères anatomopathologiques de pic.

---

#### CRITÈRES HISTO PATHOLOGIQUES (cocher les éléments présents)

---

##### CRITÈRES DE PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE COMMUNE (PIC CERTAINE) (présence des 4 critères)

- Fibrose marquée/distorsion architecturale, ± rayon de miel de distribution sous-pleurale/paraseptale prédominante
- Atteinte disséminée du parenchyme par la fibrose
- Présence de foyers fibroblastiques
- Absence de signes suggérant un autre diagnostic (cf. ci-contre)

##### PIC PROBABLE

- Fibrose marquée/distorsion architecturale, ± rayons de miel
- Absence soit d'atteinte disséminée du parenchyme par la fibrose, soit de foyers fibroblastiques (mais pas absence des 2 critères)
- Absence de signes suggérant un autre diagnostic (cf. ci-dessus)

##### ANOMALIES HISTOPATHOLOGIQUES SUGGÉRANT UN AUTRE DIAGNOSTIC

(un au moins des 6 critères)

- Membranes hyalines
- Pneumopathie organisée (bourgeons fibro-inflammatoires alvéolaires)
- Granulomes
- Infiltration cellulaire inflammatoire interstitielle marquée à distance du rayon de miel
- Anomalies prédominantes centrées sur les voies aériennes
- Autres signes suggérant un autre diagnostic

##### PIC POSSIBLE

- Fibrose parenchymatose disséminée ou diffuse, avec ou sans inflammation interstitielle
  - Absence d'autres critères de PIC
  - Absence de signes suggérant un autre diagnostic (cf. ci-dessus)
- 

## 7. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

### 7.1. PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE NON SPÉCIFIQUE (PINS) :

La pneumopathie interstitielle non spécifique est la plus fréquente des pneumopathies interstitielles chroniques après la fibrose pulmonaire idiopathique, avec une prédominance féminine et un âge plus jeune des patients. La PINS peut être idiopathique mais elle est souvent secondaire, manifestation d'une connectivite par exemple. La survie moyenne dépend de la forme pathologique cellulaire (inflammatoire) ou fibreuse prédominante. Le pronostic de la PINS est meilleur que celui de la fibrose pulmonaire idiopathique et la survie est de l'ordre de 75% de survie à 5 ans [22,23].

La manifestation radiologique de la PINS est une augmentation de la densité pulmonaire (verre dépoli) touchant principalement les zones moyennes et inférieure des deux poumons distribués de façon bilatérale en plages plus ou moins confluentes. Les autres signes sont des réticulations ou une association de réticulations, de verre dépoli et de condensations parenchymateuses. L'atteinte peut respecter le parenchyme pulmonaire basal et sous pleural permet souvent de différencier la PINS de la PIC (27,28,29).

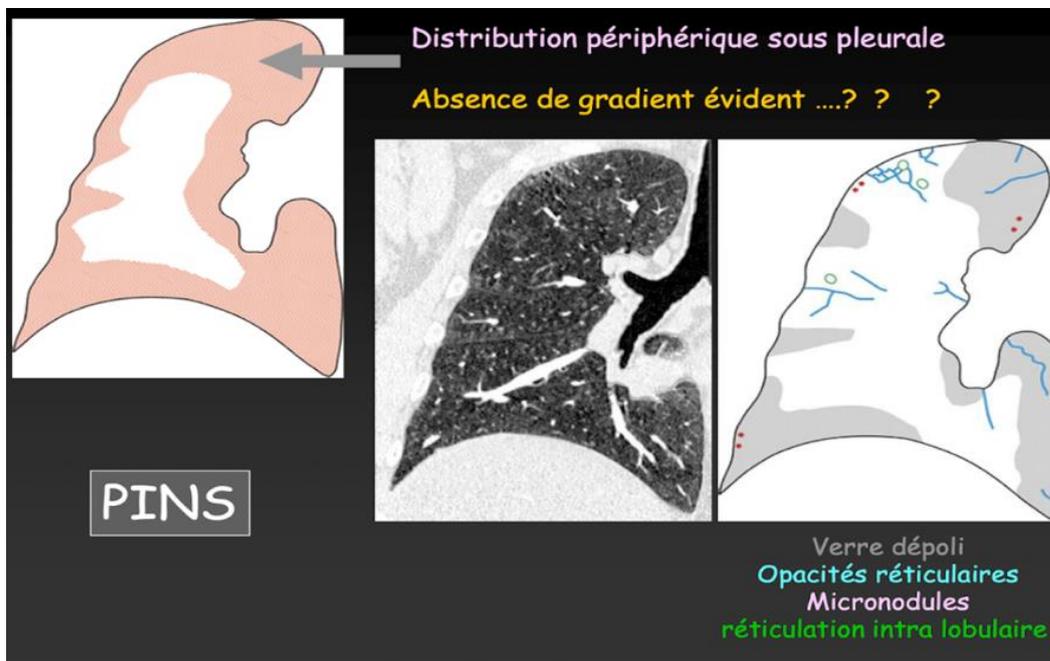


Figure 27. Topographie des signes radiologiques en cas de PINS.

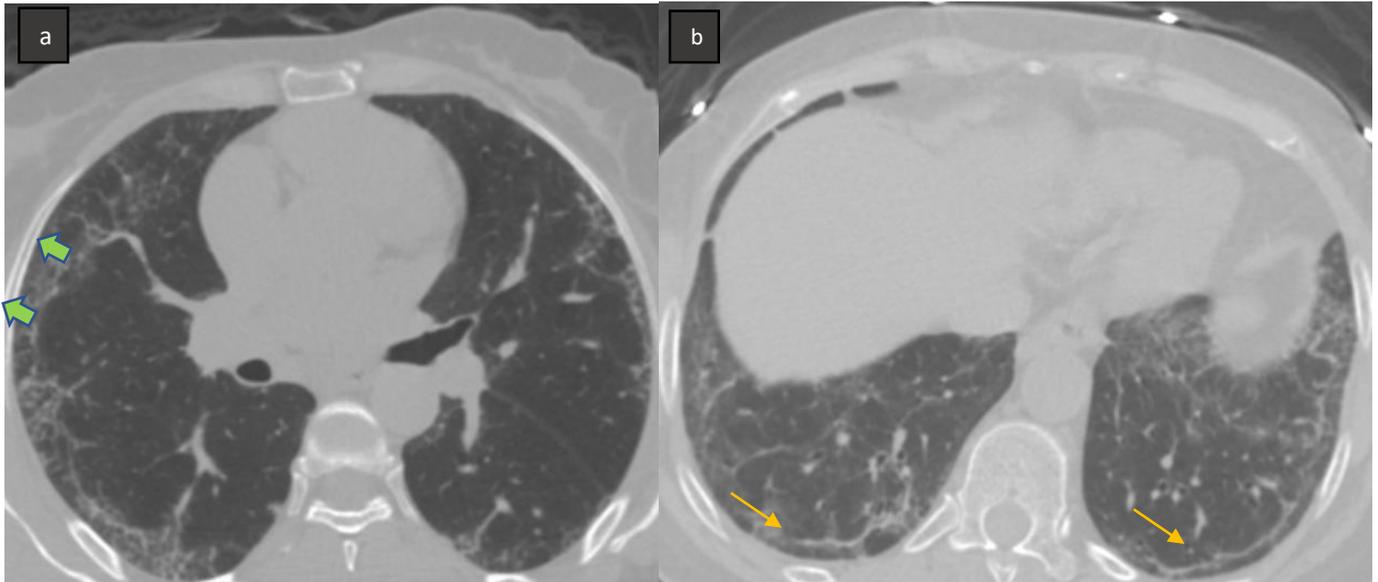


Figure 28. Scanner thoracique réalisé en décubitus et en inspiration, en coupes axiales chez une patiente de 69 ans présentant une sclérodermie systémique sous cellcept. Diagnostic alternatif de PIC : pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) : (a) foyers de verre dépoli associés à des réticulations intra-lobulaires (flèches vertes), (b) des lignes d'épargne sous pleurales postérieures et basales.

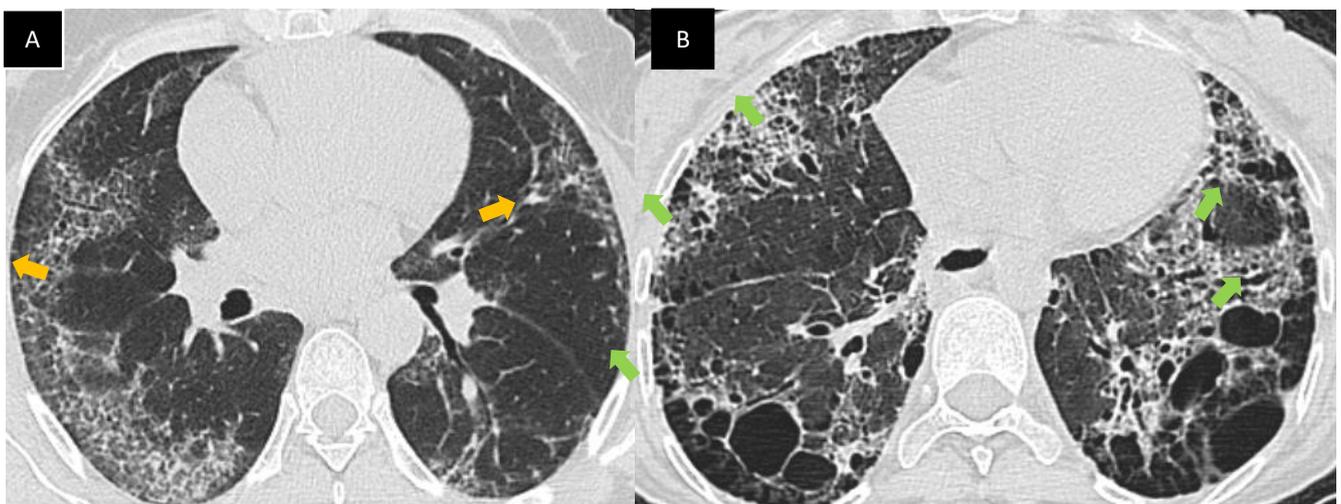


Figure 29. Scanner thoracique réalisé en décubitus et en inspiration, en coupes axiales chez un patient suivi pour *PINS* au stade de fibrose : (a) foyers de verre dépoli associés à des réticulations intra-lobulaires sous pleurales (flèches jaunes), (b) rayon de miel sous pleural (flèches vertes)

## **7.2. PNEUMOPATHIE D'HYPERSENSIBILITÉ CHRONIQUE (STADE DE FIBROSE):**

La PHS (anciennement alvéolite allergique extrinsèque) est une atteinte pulmonaire inflammatoire et granulomateuse de mécanisme immunoallergique, correspondant à une réponse exacerbée à l'inhalation d'un antigène le plus souvent organique (moisissure, bactérie, protéine aviaire...). La PHS peut être diagnostiquée au stade aiguë, subaiguë ou chronique, ce dernier est la conséquence d'expositions répétées à l'antigène et est à risque d'évolution vers une fibrose pulmonaire qui présente des similitudes avec la FPI. La présentation TDM ( Fig. 30) est celle d'une fibrose associée à des opacités en verre dépoli, réticulaires et nodulaires, auxquelles se surajoutent des hyperclartés lobulaires (mosaïque/piégeage) conséquences de l'obstruction bronchiolaire granulomateuse. Des lésions kystiques sont possibles mais inconstantes. La distribution lésionnelle est hétérogène, « patchy », avec une prédominance basale moins marquée que dans la FPI. Un pattern PIC sous la forme de rayon de miel peut être associé et rendre très difficile la distinction avec une FPI, notamment lorsque aucun antigène n'est identifié. Une confirmation anatomo-pathologique est parfois nécessaire mais n'est pas toujours rentable en cas de rayon de miel profus. L'évolution de la PHS chronique est globalement plus favorable que celle de la FPI [24], cependant la présence de rayon de miel est associée à un pronostic péjoratif qui se rapproche de celui de la FPI.

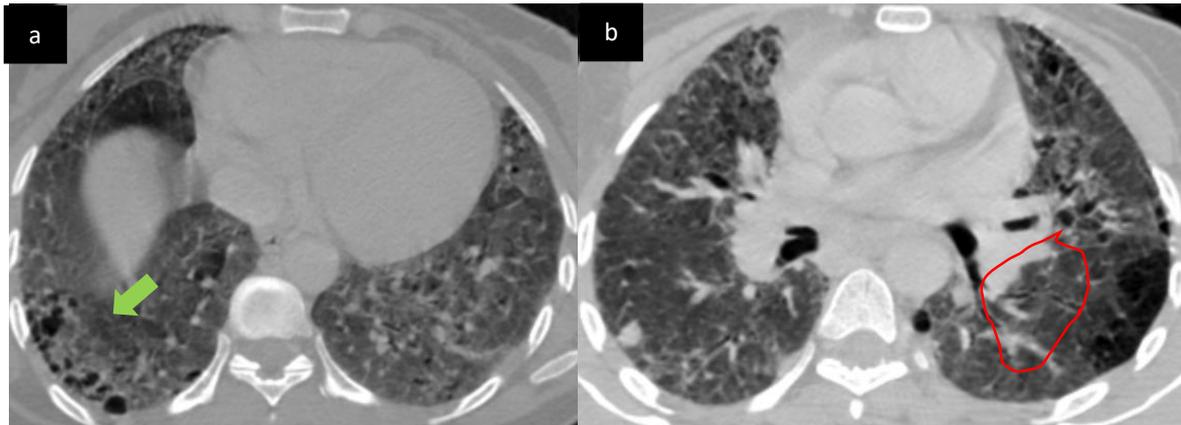


Figure 30. Scanner thoracique réalisé en décubitus et en inspiration, chez un patient suivi pour PHS chronique. Diagnostic alternatif de PIC : (a) plages de verre dépoli avec images en rayon de miel basal (flèche verte), (b) zones de piégeages aériques (cercle rouge) évoquant une PHS au stade de fibrose.

### 7.3. ASBESTOSE :

L'asbestose est une maladie respiratoire secondaire à une inhalation massive et prolongée de fibres d'amiante. Elle fait partie des pneumoconioses : ensemble de maladies pulmonaires définies par des altérations pulmonaires consécutives à l'inhalation de particules solides (minérales ou métalliques).

Les filaments d'amiante pénètrent dans les poumons et engendrent une réaction inflammatoire des alvéoles pulmonaires, qui évolue vers une fibrose pulmonaire : épaissement progressif du tissu pulmonaire.

Les caractéristiques d'imagerie de la fibrose pulmonaire induite par l'amiante, ou asbestose, et de la fibrose pulmonaire idiopathique (IPF) sont, à première vue, similaires.

Les caractéristiques courantes de la tomодensitométrie (TDM) en coupes fines sont des réticulations sous-pleurales, un aspect en rayon de miel et une opacification en verre dépoli, qui affectent principalement les régions postérobasales des poumons [25].

La présence ou l'absence d'atteinte pleurale (c.-à-d. plaques pleurales ou épaissement pleural diffus) peut faire la distinction entre la fibrose pulmonaire induite par l'amiante et la FPI [26]. Cependant, se fier uniquement à la maladie pleurale peut être une façon trop simplifiée de différencier ces deux entités : une personne précédemment exposée à l'amiante est aussi sensible aux mêmes maladies pulmonaires fibreuses non induites par l'amiante (y compris la FPI) que la population générale [26], et l'épaississement pleural diffus peut être dû à d'autres causes.

## **8. PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE :**

Son premier temps doit être celui de l'évaluation de la sévérité de la FPI et de son pronostic [27]. Lors du bilan initial, valeurs de la CVF (<50%) et de la DLCO (<35%) par rapport aux théoriques, désaturation oxygénée < 88 % lors du TM6, existence d'une hypertension pulmonaire précapillaire et importance de la dyspnée sont des éléments très significatifs. Il en est de même de l'âge (le pronostic s'aggrave s'il est > 60 ans) et du sexe (un avantage de survie existerait chez les femmes). Lors du suivi, une diminution sur 6 mois de 10% de la CVF et/ou de 15% de la DLCO en pourcentage de la valeur prédite et/ou de 50 m de distance parcourue au TM6, de même que l'augmentation des lésions de fibrose au TDM- HR, sont des éléments de mauvais pronostic. D'introduction récente, un score fondé sur âge, sexe et fonction respiratoire, dit score GAP (Gender, Age and Physiology), prédit sensiblement le pronostic vital [28].

La prise en charge clinique des patients se doit ensuite d'être l'objet de discussions approfondies où ces derniers feront état de leurs préférences à la

lumière des résultats publiés et des recommandations dont ils seront largement informés [29].

### **8.1. Traitements médicamenteux de la FPI :**

De nombreuses drogues, isolées ou en association, ont été utilisées. Certaines ont été abandonnées pour manque d'efficacité et/ou toxicité intolérable. Une seule d'entre elles a fait la preuve d'une efficacité clinique en relation avec des effets antifibrosants avérés in vitro, la pirfénidone, d'introduction récente .

L'association prednisone–azathioprine–N-acétylcystéine (NAC), longtemps préconisée et utilisée, n'est actuellement plus recommandée depuis le signalement d'une mortalité accrue par rapport au groupe placebo de l'essai randomisé PANTHER [30–32].

La NAC, évaluée en association avec prednisone et azathioprine (essai randomisé IFIGENIA), avait témoigné d'une certaine efficacité sur le déclin de la CVF et de la DLCO. Seule, en monothérapie, la NAC n'a pas encore fait la preuve de son efficacité. Elle peut être proposée à doses anti-oxydantes (1800mg/j) au patient FPI qui ne pourrait bénéficier de la pirfénidone [33].

La corticothérapie isolée ne doit plus être utilisée (efficacité non prouvée, toxicité importante) que dans certains cas très précis : elle peut être seule à même de soulager le patient de sa toux sèche chronique parfois invalidante liée à la FPI ; elle peut par ailleurs faire partie de l'arsenal thérapeutique des exacerbations de fibrose, que nous reverrons.

Le traitement anticoagulant, parfois utilisé en adjonction à la corticothérapie depuis une étude ayant fait état de son impact positif sur la survie [34–35].

Les antagonistes des récepteurs A et B de l'endothéline-1 (bosentan, macitentan) n'ont pas fait la preuve de leur efficacité dans la FPI [36–38].

D'autres traitements, qui ont fait l'objet d'études soit contestables sur le plan méthodologique soit menées sur de très petits effectifs, n'ont pas démontré d'efficacité et ne sont maintenant plus recommandés. Il s'agit de l'interféron- $\beta$  [39], de la colchicine [40], de la ciclosporine [41], de l'étaanercept (récepteur recombinant du TNF- $\alpha$ ) [42].

La pirfénidone (Esbriet) en revanche a démontré un impact significatif sur la pente de décroissance de la CVF, sur la DLCO et sur le test de marche de 6 minutes [43].

Le nintedanib, inhibiteur de tyrosine kinase de plusieurs médiateurs clés de la fibrogenèse (PDGF, VEGF, FGF), pourrait à terme figurer dans l'arsenal thérapeutique contre la FPI. Les essais de phase II en ont montré la capacité potentielle à limiter la dégradation fonctionnelle et le nombre des exacerbations. Des résultats de phase III sont attendus courant 2014.

## **8.2. Traitements non médicamenteux de la FPI :**

L'oxygénothérapie nasale de longue durée est à instaurer en cas d'hypoxémie avérée au repos ( $SaO_2 < 88\%$ ) ce d'autant que s'y associent un hémocrite élevé ( $> 55\%$ ) et/ou une hypertension pulmonaire documentée. En cas d'hypercapnie une ventilation non invasive est indiquée.

La réhabilitation respiratoire peut apporter un réel bénéfice aux patients présentant un handicap respiratoire et une limitation de l'activité [44–45].

Comme chez tout patient insuffisant respiratoire chronique les vaccinations antigrippale et antipneumococcique seront prescrites selon leurs modalités habituelles.

La transplantation pulmonaire fait partie intégrante de l'arsenal thérapeutique à déployer pour tout patient présentant une FPI sévère et/ou s'aggravant rapidement (DLCO < 39% ou CVF perdant plus de 10% de sa valeur en 6 mois) pourvu qu'il soit âgé de moins de 65 ans [46,47]. Il faut précocement avertir le patient et sa famille d'une telle éventualité, réaliser un bilan prégreffe et l'adresser en consultation spécialisée dans un centre de greffe pulmonaire. Cette procédure est seule à même d'assurer la possibilité d'une greffe en super urgence si l'indication en est posée par exemple devant une exacerbation de la maladie insensible au traitement médical. Il faut cependant savoir que les résultats de cette procédure semblent moins bons que ceux de la greffe réalisée « à froid » dans les conditions standard [48].

## **9. PRONOSTIC ET EVOLUTION :**

La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) est caractérisée par un déclin progressif de la fonction respiratoire, de pronostic assez réservé, avec une survie médiane entre 3 et 5 ans.

La prédiction du pronostic vital à 1, 2 et 3 ans peut être réalisée par le score GAP (Gender–Age–physiology) basé sur l'âge, le sexe et le retentissement sur la fonction respiratoire [49–50]. Ce score GAP constitue actuellement un outil simple et pertinent permettant d'estimer le risque de mortalité au cours de la FPI. Cette stadification pourra guider la prise en charge de cette pathologie et améliorer ainsi son pronostic.

*Dans notre série un contrôle scannographique était réalisé chez 26 patients, l'évolution radiologique était marquée par une progression de la fibrose chez 12 patients, une stabilité chez 14 patients, et aucune amélioration n'a été noté.*

## VI. CONCLUSION

La fibrose pulmonaire idiopathique demeure une maladie rare au pronostic très sombre et sans traitement curatif. Il est important de savoir porter le diagnostic de la fibrose pulmonaire idiopathique afin de mettre en route une stratégie thérapeutique adéquate. La TDM thoracique haute résolution a démontré son intérêt dans la démarche diagnostique des pneumopathies interstitielles diffuses en général et dans la FPI en particulier.

Les nouvelles recommandations publiées en 2018 par l'ATS/ERS/JRS/ALAT se focalisent sur la classification des PID par rapport à leur probabilité d'être une PIC, permettant d'établir un algorithme « clinico-biologico-radio-anatomique » pour le diagnostic de FPI.

La description des lésions parenchymateuses ainsi que leur regroupement dans l'un des 4 tableaux isolés dans cette nouvelle classification (PIC certaine, PIC probable, PIC indéterminée et diagnostic alternatif de PIC) permettent de renforcer l'impact de la radiologie pour le diagnostic de la FPI.

## VII. BIBLIOGRAPHIE :

- [1] Selman M, King TE Jr, Pardo A. Idiopathic pulmonary fibrosis: prevailing and evolving hypotheses about its pathogenesis and implications for therapy. *Ann Intern Med* 2001;134(2):136–51.
- [2] Selman M, Pardo A. Idiopathic pulmonary fibrosis: an epithelial/fibroblastic cross-talk disorder. *Respir Res* 2002;10–33.
- [3] Cool C.D., Groshong S.D., Rai P.R., Henson P.M., Stewart J.S., Brown K.K. — Fibroblast Foci Are Not Discrete Sites of Lung Injury or Repair: The Fibroblast Reticulum. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.*, 2006, 174(6), 654–8.
- [4] Pierce E.M., Carpenter K., Jakubzick C. et al. — Idiopathic pulmonary fibrosis fibroblasts migrate and proliferate to CC chemokine ligand 21. *Eur. Respir. J.*, 2007, 29(6), 1082–93.
- [5] Nalysnyk L, et al. . Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis : Review of the literature. *Eur Respir Rev* 2012;21:355–61.
- [6] Baumgartner KB, Samet JM, Stidley CA, Colby TV, Waldron JA. Cigarette smoking: a risk factor for idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 1997;155:242–248. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- [7] Cottin V, Donsbeck AV, Revel D, Loire R, Cordier JF. Nonspecific interstitial pneumo- nia. Individualization of a clinicopathologic entity in a series of 12 patients. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;158(4):1286–93.
- [8] Katzenstein ALA, Fiorelli RF. Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis. Histological features and clinical significance. *Am J Surg Pathol* 1994;18(2):136–47.
- [9] Flaherty KR, Martinez FJ. Nonspecific inter- stitial pneumonia. *Semin Respir Crit Care Med* 2006;27(6):652–8.

- [10] Zappala CJ, Latsi PI, Nicholson AG, Colby TV, Cramer D, Renzoni EA, et al. Marginal decline in forced vital capacity is associated with a poor outcome in idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur Respir J* 2010;35:830—6.
- [11] du Bois RM, Weycker D, Albera C, Bradford WZ, Costabel U, Kartashov A, et al. Forced vital capacity in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: test properties and minimal clinically important difference. *Am J Respir Crit Care Med* 2011;184:1382—9.
- [12] Ohshimo S, Bonella F, Cui A, Beume M, Kohno N, Guzman J, et al. Significance of bronchoalveolar lavage for the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2009;179:1043—7.
- [13] Bankier AA, O'Donnell CR, Boiselle PM. Quality initiatives. Respiratory instructions for CT examinations of the lungs: a hands-on guide. *Radiographics* 2008;28:919-31.
- [14] Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, et al. Fleischner Society: glossary of terms for thoracic imaging. *Radiology* 2008;246:697- 722. <http://dx.doi.org/10.1148/radiol.2462070712>.
- [15] Watadani T, Sakai F, Johkoh T, Noma S, Akira M, Fujimoto K, et al. Interobserver variability in the CT assessment of honey- combing in the lungs. *Radiology* 2013;266:936-44.
- [16] [8] Kim M, Lee SM, Song JW, Do KH, et al. Added value of prone CT in the assessment of honeycombing and classification of usual interstitial pneumonia pattern. *Eur J Radiol* 2017;91:66-70. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejrad.2017.03.018>.
- [17] Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, et al. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. An official ATS/ERS/JRS/ALAT clinical practice guideline.

- Am J Respir Crit Care Med 2018;198: e44–68.  
<http://dx.doi.org/10.1164/rccm.201807-1255ST>.
- [18] Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011;183:788–824. <http://dx.doi.org/10.1164/rccm.2009-040GL>.
- [19] Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, Brown KK, et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. *Lancet Respir Med* 2018;6:138–53. [http://dx.doi.org/10.1016/S2213-2600\(17\)30433-2](http://dx.doi.org/10.1016/S2213-2600(17)30433-2).
- [20] Tiitto L, Heiskanen U, Bloigu R, Pääkkö P, Kinnula V, Kaarteenaho-Wiik R. Thoracoscopic lung biopsy is a safe procedure in diagnosing usual interstitial pneumonia. *Chest* 2005;128:2375–80.
- [21] Kondoh Y, Taniguchi H, Kitaichi M, Yokoi T, Johkoh T, Oishi T, et al. Acute exacerbation of interstitial pneumonia following surgical lung biopsy. *Respir Med* 2006;100:1753–9.
- [22] Cottin V, Donsbeck AV, Revel D, Loire R, Cordier JF. Nonspecific interstitial pneumo- nia. Individualization of a clinicopathologic entity in a series of 12 patients. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;158(4):1286–93.
- [23] Flaherty KR, Martinez FJ. Nonspecific inter- stitial pneumonia. *Semin Respir Crit Care Med* 2006;27(6):652–8.
- [24] Salisbury ML, Gu T, Murray S, et al. Hypersensitivity pneumonitis: radiologic phenotypes are associated with distinct survival time and pulmonary function trajectory. *Chest* 2018. <http://dx.doi.org/10.1016/j.chest.2018.08.1076> [pii: S0012-3692(18)32438-3].

- [25] al-Jarad N, Strickland B, Pearson MC, Rubens MB, Rudd RM. High resolution computed tomographic assessment of asbestosis and cryptogenic fibrosing alveolitis: a comparative study. *Thorax* 1992; 47: 645– 650.
- [26] 2. Gaensler EA, Jederlinic PJ, Churg A. Idiopathic pulmonary fibrosis in asbestos-exposed workers. *Am Rev Respir Dis* 1991; 144:689 – 696.
- [27] Ley B, Collard HR, King Jr TE. Clinical course and prediction of survival in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2011;183:431—40.
- [28] Ley B, Ryerson CJ, Vittinghoff E, Ryu JH, Tomassetti S, Lee JS, et al. A multidimensional index and staging system for idiopathic pulmonary fibrosis. *Ann Intern Med* 2012;156:684—91.
- [29] Behr J. Evidence-based treatment strategies in idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur Respir Rev* 2013;22:163—8.
- [30] Raghu G, Anstrom KJ, King Jr TE, Lasky JA, Martinez FJ. Prednisone, azathioprine, and N-acetylcysteine for pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2012;366:1968—77.
- [31] Wells AU, Behr J, Costabel U, Cottin V, Poletti V. Triple therapy in idiopathic pulmonary fibrosis: an alarming press release. *Eur Respir J* 2012;39:805—6.
- [32] Raghu G. Idiopathic pulmonary fibrosis: new evidence and an improved standard of care in 2012. *Lancet* 2012;380:699—701.
- [33] Demedts M, Behr J, Buhl R, Costabel U, Dekhuijzen R, Jansen HM, et al. High-dose acetylcysteine in idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2005;353:2229—42.

- [34] Kubo H, Nakayama K, Yanai M, Suzuki T, Yamaya M, Watanabe M, et al. Anticoagulant therapy for idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 2005;128:1475—82.
- [35] Noth I, Anstrom KJ, Calvert SB, de Andrade J, Flaherty KR, Glazer C, et al. A placebo-controlled randomized trial of warfarin in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2012;186:88—95.
- [36] King Jr TE, Behr J, Brown KK, du Bois RM, Lancaster L, de Andrade JA, et al. BUILD-1: a randomized placebo-controlled trial of bosentan in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2008;177:75—81.
- [37] [31] King Jr TE, Brown KK, Raghu G, du Bois RM, Lynch DA, Martinez F, et al. BUILD-3: a randomized, controlled trial of bosentan in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2011;184:92—9.
- [38] [32] Raghu G, Million-Rousseau R, Morganti A, Perchenet L, Behr J, MUSIC Study Group. Macitentan for the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: the randomised controlled MUSIC trial. *Eur Respir J* 2013;42:1622—32.
- [39] King Jr TE, Albera C, Bradford WZ, Costabel U, Hormel P, Lancaster L, et al. Effect of interferon gamma-1b on survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (INSPIRE): a multicentre, randomised, placebo-controlled trial. *Lancet* 2009;374:222—8.
- [40] [34] Douglas WW, Ryu JH, Swensen SJ, Offord KP, Schroeder DR, Caron GM, et al. Colchicine versus prednisone in the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. A randomized prospective study. Members of the Lung Study Group. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;158:220—5.

- [41] [35] Wahidi MM, Ravenel J, Palmer SM, McAdams HP. Progression of idiopathic pulmonary fibrosis in native lungs after single lung transplantation. *Chest* 2002;121:2072—6.
- [42] Raghu G, Brown KK, Costabel U, Cottin V, du Bois RM, Lasky JA, et al. Treatment of idiopathic pulmonary fibrosis with etanercept: an exploratory, placebo-controlled trial. *Am J Respir Crit Care Med* 2008;178:948—55.
- [43] Noble PW, Albera C, Bradford WZ, Costabel U, Glassberg MK, Kardatzke D, et al. Pirfenidone in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (CAPACITY): two randomised trials. *Lancet* 2011;377:1760—9.
- [44] Holland AE, Hill CJ, Glaspole I, Goh N, McDonald CF. Predictors of benefit following pulmonary rehabilitation for interstitial lung disease. *Respir Med* 2012;106:429—35.
- [45] [39] Kozu R, Senjyu H, Jenkins SC, Mukae H, Sakamoto N, Kohno S. Differences in response to pulmonary rehabilitation in idiopathic pulmonary fibrosis and chronic obstructive pulmonary disease. *Respiration* 2011;81:196—205.
- [46] Thabut G, Christie JD, Ravaud P, Castier Y, Dauriat G, Jebrak G, et al. Survival after bilateral versus single-lung transplantation for idiopathic pulmonary fibrosis. *Ann Intern Med* 2009;151:767—74.
- [47] Keating D, Levvey B, Kotsimbos T, Whitford H, Westall G, Williams T, et al. Lung transplantation in pulmonary fibrosis: challenging early outcomes counterbalanced by surprisingly good outcomes beyond 15years. *Transplant Proc* 2009;41:289—91.

- [48] Boussaud V, Mal H, Trinquart L, Thabut G, Danner-Boucher I, Dromer C, et al. One-year experience with high-emergency lung transplantation in France. *Transplantation* 2012;93:1058—63.
- [49] Ley B, Elicker BM, Hartman TE, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: CT and risk of death. *Radiology* 2014;273(2):570-579.
- [50] 10. Chahal A, Sharif R, Watts J, et al. Predicting outcome in idiopathic pulmonary fibrosis: addition of fibrotic score at thin-section CT of the chest to gender, age, and physiology score improves the prediction model. *Radiol Cardiothorac Imaging* 2019;1(2):e180029.