

À PROPOS DE L'AUTRICE



Amanda Grant-Orser, MBBCh, FRCPC

La D^{re} Grant-Orser est professeure adjointe clinique à l'Université de Calgary et directrice de la clinique des maladies pulmonaires interstitielles (MPI) du centre médical de Foothills. Elle a bénéficié d'une bourse de recherche sur les MPI à l'Université de Calgary après avoir suivi une formation en médecine interne et en pneumologie à l'Université Western, ainsi qu'à la faculté de médecine de l'Université de Dublin, en Irlande. La D^{re} Grant-Orser concentre ses recherches sur les anomalies pulmonaires interstitielles, les MPI familiales et les biomarqueurs pronostiques. Dans le cadre de ses travaux universitaires et de recherche, elle se dévoue à améliorer la qualité de vie et les résultats des patients touchés par les MPI.

Affiliation de l'autrice : Professeure adjointe clinique, Département de médecine, division de pneumologie, Université de Calgary, Alberta, Canada.
Département des sciences de la santé communautaire, Université de Calgary, Calgary, Alberta, Canada.
Institut Snyder sur les maladies chroniques, Université de Calgary, Calgary, Alberta, Canada.

Prise en charge essentielle de la maladie pulmonaire interstitielle pour le prestataire de soins primaires

Amanda Grant-Orser, MBBCh, FRCPC

Résumé

Les maladies pulmonaires interstitielles (MPI) forment un groupe diversifié de troubles caractérisés par une inflammation et une fibrose du parenchyme pulmonaire. Bien qu'elles soient classées comme maladies rares, des données de plus en plus nombreuses suggèrent que les MPI sont plus répandues qu'on ne le pensait. Les patients présentent souvent des symptômes respiratoires tels qu'une dyspnée à l'effort, une toux persistante et de la fatigue. Toutefois, les patients asymptomatiques présentant des signes radiologiques fortuits (par exemple, des anomalies pulmonaires interstitielles) sont également des cas fréquents. Le diagnostic repose sur la tomodensitométrie haute résolution (TDM-HR), les tests de la fonction pulmonaire et une évaluation clinique détaillée. Une consultation chez un pneumologue est importante pour

assurer une prise en charge globale. L'évolution de la nomenclature des MPI, y compris la fibrose pulmonaire progressive, facilite la caractérisation de la maladie et la planification du traitement. Les stratégies de prise en charge ont recours aux corticostéroïdes et aux agents d'épargne des stéroïdes pour les sous-types inflammatoires, tandis que les traitements contre la fibrose (nintédanib, pirfénidone) sont utilisés pour les maladies fibrosantes et progressives. Les interventions non pharmacologiques, notamment la réadaptation pulmonaire, l'arrêt du tabac et la vaccination, sont essentielles pour améliorer les résultats des patients. Les fournisseurs de soins primaires jouent un rôle central dans le dépistage précoce de la maladie. Ils facilitent les tests de diagnostic, la prise en charge des affections concomitantes et la coordination des soins spécialisés. Cet article souligne l'importance d'un diagnostic rapide, du caractère évolutif

Prise en charge essentielle de la maladie pulmonaire interstitielle pour le prestataire de soins primaires

Terminologie	Présentation	Imagerie	Prise en charge
Anomalies pulmonaires interstitielles	Signes radiologiques fortuits sur les images TDM d'une personne sans suspicion de MPI	Ils peuvent être désignés par réticulation, fibrose, distension pulmonaire, opacités en verre dépoli, bronchectasies par traction, structures en nid d'abeille, kystes non emphysémateux	Évaluation clinique TFP Orientation vers un pneumologue (en particulier en présence de caractéristiques fibrosantes, c'est-à-dire bronchectasie par traction, structures en nid d'abeille ou progression)
MPI fibrosantes			
Fibrose pulmonaire idiopathique	Âge avancé, toux et dyspnée à l'effort	Aspect de PIU : sous-pleurale, réticulation, bronchectasie par traction avec ou sans structure en nid d'abeille	TFP, TDM-HR Orientation vers un pneumologue
MPI associée à une maladie auto-immune (aussi désignée par MRAS-MPI)	La présentation peut varier	Aspect de PIU, PINS, PHSf ou de PO	Prise en charge conjointe par le médecin de première ligne, le pneumologue et le rhumatologue
Pneumopathie d'hypersensibilité fibrosante	Indolente avec toux et dyspnée progressives Exposition à des antigènes organiques détectés dans 50 % des cas (notamment moisissures, bactéries, oiseaux)	Aspect de PHSf : lobes supérieurs et moyens des poumons. Fibrose péribronchovasculaire, bronchectasie par traction, atténuation en mosaïque	TFP, TDM-HR Orientation vers un pneumologue
MPI liées aux expositions professionnelles	Antécédents d'exposition, notamment à l'amiante, à la silice, au béryllium, aux poussières métalliques	Varie en fonction de l'exposition	Évitement des antigènes TFP, TDM-HR Orientation vers un pneumologue avec/sans WSIB
MPI inclassables	La présentation varie, souvent toux et dyspnée	Fibrose de forme indéterminée	TFP, TDM-HR Orientation vers un pneumologue
MPI non fibrosantes			
Pneumopathie d'hypersensibilité non fibrosante	Peut être une présentation aiguë après une exposition à un antigène organique (notamment moisissures, bactéries, oiseaux)	Opacités en verre dépoli, piégeage de l'air, nodules centrolobulaires	Peut nécessiter une hospitalisation ou une consultation urgente auprès d'un pneumologue
Pneumopathie organisée	Toux, dyspnée, fièvre, similaire à la pneumonie Ne répond pas aux antibiotiques	Opacités migrantes, opacité centrale en verre dépoli entourée d'un anneau de consolidation (signe de l'atoll)	Corticostéroïdes avec réduction progressive sur plus de trois mois, un agent d'épargne des stéroïdes peut être nécessaire en cas de récurrence. Orientation vers un pneumologue
PID/BR-MPI	Maladie liée au tabagisme, rarement associée à une cause auto-immune	Nodules centrolobulaires, opacités en verre dépoli	Cesser de fumer Orientation vers un pneumologue

Terminologie	Présentation	Imagerie	Prise en charge
Phénotypes de MPI			
Fibrose pulmonaire progressive	Progression des symptômes, TFP avec ou sans fibrose sur les images TDM	Varie selon le sous-type de la maladie, des caractéristiques fibrosantes sont généralement présentes	Orientation vers un pneumologue
Fibrose pulmonaire familiale	Deux membres de la famille ou plus ont été atteints	Variable, peut ne pas être un signe radiologique typique	TFP, TDM-HR Orientation vers un pneumologue
Fibrose pulmonaire et emphysème combinés	Antécédents de tabagisme, absence possible d'obstruction aux TFP, réduction marquée de la DLCO	Emphysème au niveau du lobe supérieur et fibrose au niveau du lobe inférieur	Prise en charge de la BPCO Orientation vers un pneumologue pour envisager un traitement antifibrosant

Tableau 1. Types courants de maladies pulmonaires interstitielles et phénotypes sélectionnés. Autres formes rares de MPI non reprises : pneumopathie interstitielle lymphocytaire, sarcoïdose, fibroélastose pleuroparenchymateuse, lymphangioléiomyomatose, fibrose post-COVID19, MPI induite par les médicaments, protéinose alvéolaire pulmonaire; *d'après Amanda Grant-Orser, MBBCh, FRCPC*

Abréviations : **BPCO** : bronchopneumopathie chronique obstructive; **BR-MPI** : bronchiolite respiratoire avec MPI; **DLCO** : capacité de diffusion du monoxyde de carbone; **MPI** : maladie pulmonaire interstitielle; **MRAS-MPI** : maladie rhumatismale auto-immune systémique avec MPI; **PIU** : pneumopathie interstitielle usuelle; **PHSf** : pneumopathie d'hypersensibilité fibrosante; **PID** : pneumopathie interstitielle desquamative; **PINS** : pneumopathie interstitielle non spécifique; **PO** : pneumopathie organisée; **TDM** : tomodensitométrie; **TDM-HR** : tomodensitométrie haute résolution; **TFP** : tests de la fonction pulmonaire; **WSIB** : Commission de la sécurité professionnelle et de l'assurance contre les accidents du travail.

des classifications et des nouveaux traitements, offrant ainsi un cadre de collaboration en vue d'optimiser les soins et les résultats dans le cadre des MPI.

Introduction

Les maladies pulmonaires interstitielles (MPI), ou fibrose pulmonaire, forment un groupe hétérogène de troubles caractérisés par une inflammation et/ou une fibrose du parenchyme pulmonaire. Ce terme générique englobe des maladies présentant des caractéristiques cliniques, physiologiques, radiologiques et pathologiques similaires. Bien que l'on considère souvent que ce groupe représente plus de 200 types de troubles différents, ce nombre est probablement disproportionné, car les systèmes de classification classiques reconnaissent moins de sous-types.¹ Les MPI sont considérées comme des maladies rares, mais des études de prévalence récentes suggèrent qu'elles pourraient être plus courantes qu'on ne le pensait, avec des taux allant de 20 à 108 pour 100 000 Canadiens à risque.^{2,3} Les MPI

sont généralement classées comme idiopathiques ou secondaires à une autre affection sous-jacente ou à un facteur précipitant.⁴ La nomenclature des MPI peut prêter à confusion et est régulièrement mise à jour. Citons par exemple la redéfinition récente de la « pneumopathie d'hypersensibilité (PHS) aiguë et chronique » en « PHS non fibrosante et fibrosante ».⁵ Il peut être difficile de se tenir au courant de ces changements dans la classification sans une lecture assidue de la dernière documentation. Quel que soit le sous-type, lorsque la fibrose est présente, comme l'indiquent les caractéristiques radiologiques d'une structure en nid d'abeilles et de bronchectasies par traction sur les images tomodensitométriques (TDM), le processus est irréversible, et souvent progressif. En raison de la nature chronique et progressive de nombreux sous-types de MPI, il est recommandé de faire appel à un pneumologue dans la prise en charge des patients. Cet article résume la nomenclature actuelle des MPI, met l'accent sur le moment où il faut suspecter une MPI, suggère des examens initiaux à envisager, décrit la façon dont les pneumologues abordent

les cas et évoque les options de prise en charge actuelles pour les patients.

Quand suspecter une MPI et quels examens initiaux entreprendre

Les patients atteints d'une MPI se présentent généralement de deux manières : ils sont symptomatiques ou la maladie est détectée par des résultats fortuits de l'imagerie. Les symptômes courants sont une toux sèche ou parfois productive, un essoufflement (en particulier à l'effort) et de la fatigue.⁶ Le tabagisme étant un facteur de risque commun à d'autres maladies comme la bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO) et la coronaropathie, un diagnostic erroné est fréquent.⁷⁻⁹ De plus, des affections respiratoires concomitantes présentant des symptômes similaires peuvent compliquer la pose d'un diagnostic précis. Étant donné l'inefficacité d'un traitement par inhalateur en cas de MPI, il convient d'envisager le diagnostic chez les patients qui ne répondent pas aux traitements classiques. Une MPI peut être « démasquée » par des infections virales, de sorte que des symptômes respiratoires persistants après une infection des voies respiratoires supérieures justifient une évaluation plus approfondie.¹⁰ L'âge est également un facteur important, car une MPI apparaît généralement après 50 ans. Toutefois, elle peut apparaître plus tôt chez les personnes qui présentent une affection auto-immune ou induite par des médicaments.^{11,12}

Certains facteurs de risque, tels que les antécédents familiaux, augmentent la probabilité d'une MPI. Les personnes ayant des antécédents familiaux de MPI (définis comme au moins deux membres de la famille atteints dans la même généalogie) sont exposées à un risque de près de 30 % de présenter des signes radiologiques anomaux sur les images TDM.^{13,14} Bien que le dépistage ne soit actuellement pas recommandé, les cliniciens doivent maintenir un degré de suspicion élevé chez les patients symptomatiques présentant des râles crépitants lors de l'examen et des antécédents familiaux pertinents. Toute maladie rhumatismale peut se manifester en cas de MPI. Les maladies auto-immunes les plus fréquemment associées à une MPI sont la sclérodermie (25 à 45 %), la myosite (30 à 80 %) et la polyarthrite rhumatoïde (10 à 30 %).^{15,16}

Les signes radiologiques fortuits, appelés anomalies pulmonaires interstitielles (API) sont de plus en plus fréquents en raison de l'utilisation

croissante de l'imagerie tomodensitométrique. Les API peuvent être détectées lors de dépistages du cancer du poumon (DCP), de coronarographies par tomodensitométrie, de suivis de nodules, ou même dans les coupes tomodensitométriques inférieures de l'abdomen et les coupes tomodensitométriques supérieures de la tête et du cou. Bien qu'il faille considérer les API comme des signes radiologiques fortuits importants, leur description n'est souvent pas reprise dans la section « Avis » des rapports et peut donc passer inaperçue.^{17,18} Il est important d'identifier des entités telles qu'une réticulation sous-pleurale, une fibrose, une bronchectasie par traction et une structure en nid d'abeille.¹⁹ Dans ces cas, une anamnèse respiratoire détaillée, une évaluation des facteurs de risque, un examen physique, des tests de la fonction pulmonaire (TFP) et une orientation vers un service de pneumologie sont recommandés. Les API peuvent correspondre à une MPI non diagnostiquée et nécessitent un suivi longitudinal.²⁰

L'examen physique est utile, car des râles crépitants ressemblant à l'ouverture d'un velcro et se produisant à la base des poumons sont présents dans jusqu'à 90 % des cas et peuvent être facilement auscultés, même dans le cas d'une maladie fibrosante légère, avec une excellente concordance entre les examinateurs.²¹⁻²³ Des bruits aigus respiratoires peuvent indiquer une maladie des petites voies aériennes, qui est une caractéristique de la pneumopathie d'hypersensibilité.²⁴ Un hippocratisme digital peut être présent chez près de 50 % des patients.²⁵ Bien que les TFP soient un test essentiel, ils peuvent s'avérer normaux en cas de MPI légère et sont donc peu fiables pour exclure la maladie.^{26,27} Les analyses de laboratoire ne sont pas spécifiques d'une MPI, mais peuvent faciliter la détection de maladies auto-immunes grâce à des tests sérologiques tels que les test du facteur rhumatoïde, des anticorps anti-peptides citrullinés et des anticorps antinucléaires, tandis que les tests sérologiques d'antigènes nucléaires extractibles et de myosite doivent être envisagés au cas par cas.^{28,29}

La référence absolue pour le diagnostic d'une MPI est la TDM haute résolution (TDM-HR) effectuée selon un « protocole MPI », qui comprend des examens d'imagerie inspiratoire, expiratoire et en décubitus ventral.²⁸ Les radiographies pulmonaires ne sont pas recommandées pour le dépistage d'une MPI. Il y a lieu d'envisager la TDM-HR chez les patients à haut risque,

notamment symptomatiques, présentant des antécédents familiaux, des affections concomitantes auto-immunes, des râles crépitants à l'examen, des TFP restrictifs ou des radiographies pulmonaires anormales évoquant une MPI. Un examen par le pneumologue est souvent accordé en priorité aux patients chez qui la TDM a détecté une MPI au moment de l'orientation, ce qui accélère considérablement leur prise en charge.⁷

Comment les pneumologues posent le diagnostic de MPI

Les patients atteints d'une MPI subissent une évaluation complète au service de pneumologie, notamment un examen des symptômes, de la durée, des événements déclencheurs et des facteurs de risque. Certains praticiens peuvent

également utiliser un questionnaire pour déterminer les expositions environnementales susceptibles de contribuer à la maladie.³⁰ Les examens initiaux peuvent comprendre des tests de la fonction hépatique, un dépistage des infections et des sérologies visant à détecter des maladies auto-immunes afin d'évaluer les affections concomitantes ou de préparer l'instauration d'un traitement pharmacologique. Les TFP, en particulier la capacité vitale forcée et la capacité de diffusion du monoxyde de carbone (DLCO), sont utiles pour évaluer la gravité de la maladie, prédire la mortalité et surveiller la progression de la maladie.^{31,32} Un test de marche de six minutes est utile pour évaluer l'hypoxie à l'effort et permettre à certains patients de bénéficier d'une oxygénothérapie à domicile selon les critères d'admissibilité provinciaux.³³ Une TDM-HR est essentielle pour confirmer le

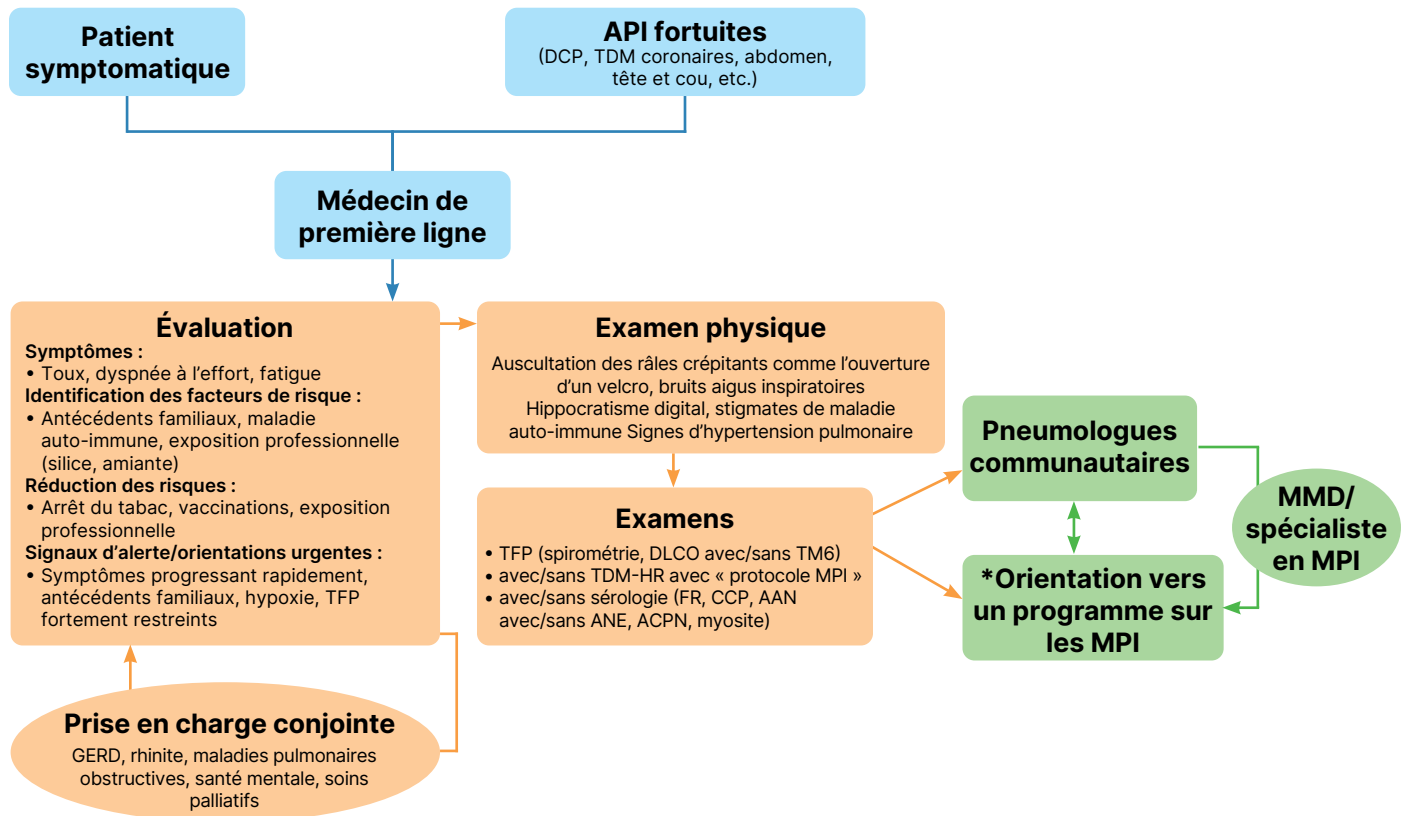


Figure 1. Algorithme suggéré pour le diagnostic des MPI et l'orientation; d'après Amanda Grant-Orser, MBBCh, FRCPC

*Les schémas d'orientation et l'accès aux programmes sur les MPI peuvent varier d'une région à l'autre.

Abréviations : **AAN** : anticorps antinucléaire; **ACPN** : anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles; **ANE** : antigène nucléaire extractible; **API** : anomalies pulmonaires interstitielles; **CCP** : anticorps anti-peptide citrulliné; **DLCO** : capacité de diffusion du monoxyde de carbone; **DMD** : discussion entre une équipe multidisciplinaire; **FR** : facteur rhumatoïde; **MPI** : maladie pulmonaire interstitielle; **TDM-HR** : tomodensitométrie haute résolution; **TFP** : tests de la fonction pulmonaire; **TM6** : test de marche de six minutes; **GERD** : reflux gastro-œsophagien pathologique.

diagnostic de MPI et, dans l'idéal, les images doivent être examinées par un radiologue pulmonaire. L'aspect radiologique fournit des indications diagnostiques déterminantes sur le sous-type de MPI. Par exemple, un aspect de pneumopathie interstitielle usuelle (PIU) est observé dans la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI), tandis que celui d'une pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) peut indiquer une MPI liée à une maladie auto-immune, une MPI induite par des médicaments ou d'autres pathologies.^{16,31,34}

Une bronchoscopie n'est pas systématiquement effectuée, mais peut être utilisée pour exclure une infection, évaluer la présence d'une hémorragie alvéolaire diffuse ou de marqueurs inflammatoires (par exemple, lymphocytose selon la formule sanguine et la formule différentielle).^{5,28} Une biopsie transbronchique n'est pas recommandée pour le diagnostic de la plupart des formes de MPI, bien qu'elle puisse se révéler utile dans certains scénarios cliniques. Une biopsie pulmonaire chirurgicale est rarement réalisée et ne doit être envisagée qu'après un débat sur le cas dans le cadre d'une discussion entre une équipe multidisciplinaire (DMD) spécialisée en MPI.²⁸ Les DMD sont une composante standard du bilan diagnostique des MPI, car elles font intervenir une équipe d'experts.^{35,36} Bien que la plupart des cas de MPI puissent être pris en charge par la pneumologie générale, l'accès aux DMD améliore la précision du diagnostic.³⁵ Des orientations virtuelles vers des programmes sur les MPI, souvent situés dans des centres de soins tertiaires, sont disponibles dans de nombreuses régions pour soutenir les pneumologues communautaires. Ces programmes comprennent généralement des médecins spécialisés en MPI, des chercheurs boursiers et des professionnels paramédicaux. De plus, de nombreux pneumologues communautaires ont entrepris une formation spécialisée en MPI.³⁷

Les patients atteints d'une MPI sont ensuite classés en sous-types spécifiques⁴ (**Tableau 1**). Au-delà des classifications classiques, les phénotypes sont de plus en plus utilisés pour orienter le traitement. Le terme « fibrose pulmonaire progressive » (FPP) décrit les patients dont les symptômes, les TFP et/ou les signes radiologiques s'aggravent et qui peuvent bénéficier de traitements antifibrosants.³¹ La fibrose pulmonaire familiale est utilisée pour décrire les patients présentant des antécédents

familiaux de la maladie et chez qui l'évolution de la maladie est souvent plus agressive.³⁸ Le syndrome de la fibrose pulmonaire et de l'emphysème combinés (SEPC) décrit l'apparition simultanée d'une BPCO et d'une MPI.³⁹ Les nouvelles techniques de recherche d'endotypes, notamment l'analyse de la longueur des télomères, les analyses génétiques et les biomarqueurs prédictifs, sont prometteuses pour la prise en charge des MPI, mais elles sont actuellement limitées aux programmes tertiaires sur les MPI ou aux centres de recherche.⁴⁰⁻⁴²

Traitements actuels et nouveaux pour les MPI

La prise en charge des MPI repose sur des approches pharmacologiques et non pharmacologiques. Pour les sous-types inflammatoires, tels qu'une MPI associée à une maladie auto-immune, la pneumopathie d'hypersensibilité non fibrosante ou une MPI induite par des médicaments, le traitement commence souvent par des corticostéroïdes, suivis d'agents d'épargne des stéroïdes comme le mycophénolate ou l'azathioprine.^{43,44} Les sous-types de maladies fibrosantes et progressives, notamment la FPI et la FPP, sont traités par des médicaments antifibrosants.³¹ Actuellement, deux antifibrosants sont approuvés pour ralentir la progression des MPI : le nintédanib (Ofev), indiqué pour la FPI et la FPP, et la pirféridone (Esbriet), approuvée pour la FPI.⁴⁵⁻⁴⁷ Les deux médicaments nécessitent une surveillance de la fonction hépatique et peuvent entraîner des effets indésirables gastro-intestinaux, ce qui limite leur tolérabilité. La prise en charge des symptômes, comme le traitement de la toux avec des antitussifs en vente libre, de la codéine liquide ou de la morphine à faible dose, est également courante.⁴⁸ Les inhibiteurs de la pompe à protons ne sont recommandés que chez les patients présentant un reflux pathologique symptomatique.⁴⁹ En cas de maladie avancée ou progressive, une transplantation pulmonaire peut être envisagée.

La prise en charge non pharmacologique vise la modification des facteurs de risque. Il est conseillé aux patients atteints de pneumopathie d'hypersensibilité d'éviter une exposition aux antigènes.⁵⁰ L'arrêt du tabac est essentiel, car il peut ralentir la progression d'une MPI et atténuer le risque synergique de cancer du poumon associé au tabagisme et à une MPI.⁵¹ Les vaccinations, y

compris les vaccins contre la grippe, la COVID-19 et les infections à pneumocoques, sont fortement recommandées. La vaccination contre le virus respiratoire syncytial (VRS) doit également être envisagée. Bien que l'oxygénothérapie à domicile ne prolonge pas la survie, elle améliore la qualité de vie.⁵² La réadaptation pulmonaire et l'orientation précoce vers des soins palliatifs sont également bénéfiques et encouragées.⁵³⁻⁵⁵ La Fondation canadienne de la fibrose pulmonaire (cpff.ca) propose l'accès à des groupes de soutien aux patients.

Comment les fournisseurs de soins primaires peuvent-ils assurer la prise en charge conjointe des MPI?

Les soins primaires sont la pierre angulaire des soins de santé au Canada et représentent souvent le premier point de contact pour les patients atteints d'une MPI (**Figure 1**). La suspicion précoce de la maladie par les médecins de première ligne est cruciale pour améliorer les soins, permettre des tests en temps opportuns (par exemple, TFP, TDM-HR) et l'orientation vers un pneumologue. Les médecins de première ligne jouent un rôle clé en s'attaquant aux facteurs de risque, notamment en encourageant la vaccination, l'arrêt du tabac et la réduction des expositions professionnelles. Souvent, ils traitent aussi les affections concomitantes telles que le reflux gastro-œsophagien pathologique (GERD), l'écoulement dans l'arrière-nez et l'asthme. De plus, les médecins de première ligne évaluent la santé mentale, fournissent un soutien aux soins palliatifs ou facilitent l'accès à de tels services, qui sont essentiels dans les MPI. La défense des intérêts des patients, la coordination avec les spécialistes et l'encouragement à une communication claire améliorent considérablement les soins et les résultats des patients.

Conclusion

En résumé, le dépistage précoce des MPI et la réalisation de tests appropriés relèvent essentiellement de la responsabilité des médecins de première ligne. Grâce au maintien d'un degré élevé de suspicion, à l'identification des facteurs de risque, à la prescription de tests diagnostiques clés comme les TFP et les examens de TDM-HR, à l'interprétation des signes radiologiques fortuits et à l'orientation simplifiée et rapide vers un pneumologue, les médecins de première ligne

peuvent influencer considérablement sur les résultats des patients. De plus, la prise en charge des affections concomitantes, l'encouragement à des modifications du mode de vie et la fourniture de soins palliatifs, le cas échéant, garantissent des soins collaboratifs et complets aux patients atteints d'une MPI.

Autrice correspondante

Amanda Grant-Orser, MBBCh, FRCPC
Courriel : amanda.grantorser@ucalgary.ca

Divulgations des liens financiers

A. G. O. : a reçu des honoraires de Boehringer Ingelheim.

Resources

Groupes d'information et de soutien aux patients

Fondation canadienne de la fibrose pulmonaire
www.cpff.ca

Pneumologues canadiens spécialisés en MPI

Trouver un pneumologue spécialisé en MPI au Canada en 2024 sur le site cpff.ca.

Lignes directrices et prises de position de la Société canadienne de thoracologie

Collection des lignes directrices et des énoncés de position de la SCT
<https://cts-sct.ca/collection-des-lignes-directrices/?lang=fr>

Lignes directrices de l'American Thoracic Society

Documents officiels de l'ATS, maladies pulmonaires interstitielles
www.thoracic.org/statements/interstitial-lung-disease.php

Références

1. Cooley JC, Fernández Pérez ER. Are there over 200 distinct types of interstitial lung diseases? *Respir Res.* 2024;25(1):141. doi:10.1186/s12931-024-02734-0
2. Hopkins RB, Burke N, Fell C, Dion G, Kolb M. Epidemiology and survival of idiopathic pulmonary fibrosis from national data in Canada. *Eur Respir J.* 2016;48(1):187-195. doi:10.1183/13993003.01504-2015
3. Grant-Orser A, Liu Z, Fisher JH, Johansson KA. Epidemiology of interstitial lung disease: an administrative claims-based study in a universal health system. *International Colloquium on Lung and Airway Fibrosis (ICLAF); Reykjavik, Iceland 2022.*
4. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, King TE, Lynch DA, Nicholson AG, et al. An official American Thoracic

- Society/European Respiratory Society statement: update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013;188(6):733-748. doi:10.1164/rccm.201308-1483ST
5. Raghu G, Remy-Jardin M, Ryerson CJ, Myers JL, Kreuter M, Vasakova M, et al. Diagnosis of hypersensitivity pneumonitis in adults. An Official ATS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2020;202(3):e36-e69. doi:10.1164/rccm.202005-2032ST
 6. Cottin V, Hirani NA, Hotchkiss DL, Nambiar AM, Ogura T, Otaola M, et al. Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev.* 2018;27(150). doi:10.1183/16000617.0076-2018
 7. Grant-Orser A, Pooler C, Archibald N, Fell C, Ferrara G, Johannson KA, et al. The diagnostic pathway for patients with interstitial lung disease: a mixed-methods study of patients and physicians. *BMJ Open Respir Res.* 2024;11(1). doi:10.1136/bmjresp-2024-002333
 8. Hoyer N, Prior TS, Bendstrup E, Wilcke T, Shaker SB. Risk factors for diagnostic delay in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Res.* 2019;20(1):103. doi:10.1186/s12931-019-1076-0
 9. Rahman KM, Samaria J. Diagnostic delay and misdiagnosis in interstitial lung disease (ILD) at primary health care level. *European Respiratory Journal.* 2016;48. Doi:10.1183/13993003.CONGRESS-2016.PA861
 10. Auld SC, Sheshadri A, Alexander-Brett J, Aschner Y, Barczak AK, Basil MC, et al. Postinfectious pulmonary complications: establishing research priorities to advance the field: an Official American Thoracic Society Workshop Report. *Ann Am Thorac Soc.* 2024;21(9):1219-1237. doi:10.1513/AnnalsATS.202406-651ST
 11. Kaul B, Cottin V, Collard HR, Valenzuela C. Variability in global prevalence of interstitial lung disease. *Front Med (Lausanne).* 2021;8:751181. doi:10.3389/fmed.2021.751181
 12. Mayes MD, Lacey JV, Beebe-Dimmer J, Gillespie BW, Cooper B, Laing TJ, et al. Prevalence, incidence, survival, and disease characteristics of systemic sclerosis in a large US population. *Arthritis Rheum.* 2003;48(8):2246-2255. doi:10.1002/art.11073
 13. Hunninghake GM, Quesada-Arias LD, Carmichael NE, Martinez Manzano JM, Poli De Frias S, Baumgartner MA, et al. Interstitial lung disease in relatives of patients with pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2020;201(10):1240-1248. doi:10.1164/rccm.201908-1571OC
 14. Grant-Orser A, Min B, Elmraged S, Podolanczuk AJ, Johannson KA. Prevalence, risk factors, and outcomes of adult interstitial lung abnormalities: a systematic review and meta-analysis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2023;208(6):695-708. doi:10.1164/rccm.202302-0271OC
 15. Johnson SR, Bernstein EJ, Bolster MB, Chung JH, Danoff SK, George MD, et al. 2023 American College of Rheumatology (ACR)/American College of Chest Physicians (CHEST) Guideline for the Screening and Monitoring of Interstitial Lung Disease in People with Systemic Autoimmune Rheumatic Diseases. *Arthritis Rheumatol.* 2024;76(8):1201-1213. doi:10.1002/art.42860
 16. Jee AS, Sheehy R, Hopkins P, Corte TJ, Grainge C, Troy LK, et al. Diagnosis and management of connective tissue disease-associated interstitial lung disease in Australia and New Zealand: a position statement from the Thoracic Society of Australia and New Zealand. *Respirology.* 2021;26(1):23-51. doi:10.1111/resp.13977
 17. Dyer DS, White C, Conley Thomson C, Gieske MR, Kanne JP, Chiles C, et al. A quick reference guide for incidental findings on lung cancer screening CT examinations. *J Am Coll Radiol.* 2023;20(2):162-172. doi:10.1016/j.jacr.2022.08.009
 18. Oldham JM, Adegunsoye A, Khera S, Lafond E, Noth I, Strek ME, et al. Underreporting of interstitial lung abnormalities on lung cancer screening computed tomography. *Ann Am Thorac Soc.* 2018;15(6):764-766. doi:10.1513/AnnalsATS.201801-053RL
 19. Balata H, Punjabi A, Chaudhuri N, Greaves M, Yorke J, Booton R, et al. The detection, assessment and clinical evolution of interstitial lung abnormalities identified through lung cancer screening. *ERJ Open Res.* 2023;9(3). doi:10.1183/23120541.00632-2022
 20. Hatabu H, Hunninghake GM, Richeldi L, Brown KK, Wells AU, Remy-Jardin M, et al. Interstitial lung abnormalities detected incidentally on CT: a Position Paper from the Fleischner Society. *Lancet Respir Med.* 2020;8(7):726-737. doi:10.1016/S2213-2600(20)30168-5
 21. Moran-Mendoza O, Ritchie T, Aldaheri S. Fine crackles on chest auscultation in the early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: a prospective cohort study. *BMJ Open Respir Res.* 2021;8(1). doi:10.1136/bmjresp-2020-000815
 22. Sgalla G, Simonetti J, Di Bartolomeo A, Magrì T, Iovene B, Pasciuto G, et al. Reliability of crackles in fibrotic interstitial lung disease: a prospective, longitudinal study. *Respir Res.* 2024;25(1):352. doi:10.1186/s12931-024-02979-9
 23. King TE, Tooze JA, Schwarz MI, Brown KR, Cherniack RM. Predicting survival in idiopathic pulmonary fibrosis: scoring system and survival model. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164(7):1171-1181. doi:10.1164/ajrccm.164.7.2003140
 24. Pereira CAC, Soares MR, Boaventura R, Castro MDC, Gomes PS, Gimenez A, et al. Squawks in interstitial lung disease prevalence and causes in a cohort of one thousand patients. *Medicine (Baltimore).* 2019;98(29):e16419. doi:10.1097/MD.00000000000016419
 25. van Manen MJG, Vermeer LC, Moor CC, Vrijenhoef R, Grutters JC, Veltkamp M, et al. Clubbing in patients with fibrotic interstitial lung diseases. *Respir Med.* 2017;132:226-231. doi:10.1016/j.rmed.2017.10.021
 26. Suliman YA, Dobrota R, Huscher D, Nguyen-Kim TD, Maurer B, Jordan S, et al. Brief report: pulmonary function tests: high rate of false-negative results in the early detection and screening of scleroderma-related interstitial lung disease. *Arthritis Rheumatol.* 2015;67(12):3256-3261. doi:10.1002/art.39405
 27. Kolb M, Richeldi L, Behr J, Maher TM, Tang W, Stowasser S, et al. Nintedanib in patients with idiopathic pulmonary fibrosis and preserved lung volume. *Thorax.* 2017;72(4):340-346. doi:10.1136/thoraxjnl-2016-208710
 28. Johannson KA, Kolb M, Fell CD, Assayag D, Fisher J, Churg A, et al. Evaluation of patients with fibrotic interstitial lung disease: A Canadian Thoracic Society position statement. *Canadian Journal of Respiratory, Critical Care, and Sleep Medicine.* 2017;1(3):133-141. doi: 10.1080/24745332.2017.1359056
 29. Fidler L, Doubelt I, Kandel S, Fisher JH, Mittoo S, Shapera S. Screening for myositis antibodies

- in idiopathic interstitial lung disease. *Lung*. 2019;197(3):277-284. doi:10.1007/s00408-019-00212-9
30. Barnes H, Elmrayed S, Barber CM, Feary J, Lee CT, Gandhi S, et al. Scoping review of exposure questionnaires and surveys in interstitial lung disease. *BMJ Open Respir Res*. 2024;11(1). doi:10.1136/bmjresp-2023-002155
 31. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis (an update) and progressive pulmonary fibrosis in adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022;205(9):e18-e47. doi:10.1164/rccm.202202-0399ST
 32. 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(12):1382-1389. doi:10.1164/rccm.201105-0840OC
 33. Alfieri V, Crisafulli E, Visca D, Chong WH, Stock C, Mori L, et al. Physiological predictors of exertional oxygen desaturation in patients with fibrotic interstitial lung disease. *Eur Respir J*. 2020;55(2). doi:10.1183/13993003.01681-2019
 34. Travis WD, Hunninghake G, King TE, Lynch DA, Colby TV, Galvin JR, et al. Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia: report of an American Thoracic Society project. *Am J Respir Crit Care Med*. 2008;177(12):1338-1347. doi:10.1164/rccm.200611-1685OC
 35. Walsh SLF, Maher TM, Kolb M, Poletti V, Nusser R, Richeldi L, et al. Diagnostic accuracy of a clinical diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: an international case-cohort study. *Eur Respir J*. 2017;50(2). doi:10.1183/13993003.00936-2017
 36. Walsh SLF, Wells AU, Desai SR, Poletti V, Piciocchi S, Dubini A, et al. Multicentre evaluation of multidisciplinary team meeting agreement on diagnosis in diffuse parenchymal lung disease: a case-cohort study. *Lancet Respir Med*. 2016;4(7):557-565. doi:10.1016/S2213-2600(16)30033-9
 37. Foundation CPF. Find an ILD Respiriologist in Canada 2024. [cited 27 February 2025] Available from: <https://cpff.ca/read-next/2-2-read-next-diagnosis/ild-respiriologists-across-canada/>.
 38. Cutting CC, Bowman WS, Dao N, Pugashetti JV, Garcia CK, Oldham JM, et al. Family history of pulmonary fibrosis predicts worse survival in patients with interstitial lung disease. *Chest*. 2021;159(5):1913-1921. doi:10.1016/j.chest.2021.01.026
 39. Cottin V, Selman M, Inoue Y, Wong AW, Corte TJ, Flaherty KR, et al. Syndrome of combined pulmonary fibrosis and emphysema: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Research Statement. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022;206(4):e7-e41. doi:10.1164/rccm.202206-1041ST
 40. Zhang D, Adegunsoye A, Oldham JM, Kozlitina J, Garcia N, Poonawalla M, et al. Telomere length and immunosuppression in non-idiopathic pulmonary fibrosis interstitial lung disease. *Eur Respir J*. 2023. doi:10.1183/13993003.00441-2023
 41. Peljto AL, Zhang Y, Fingerlin TE, Ma SF, Garcia JG, Richards TJ, et al. Association between the MUC5B promoter polymorphism and survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *JAMA*. 2013;309(21):2232-2239. doi:10.1001/jama.2013.5827
 42. Fainberg HP, Moodley Y, Triguero I, Corte TJ, Sand JMB, Leeming DJ, et al. Cluster analysis of blood biomarkers to identify molecular patterns in pulmonary fibrosis: assessment of a multicentre, prospective, observational cohort with independent validation. *Lancet Respir Med*. 2024;12(9):681-692. doi:10.1016/S2213-2600(24)00147-4
 43. Johnson SR, Bernstein EJ, Bolster MB, Chung JH, Danoff SK, George MD, et al. 2023 American College of Rheumatology (ACR)/American College of Chest Physicians (CHEST) Guideline for the Treatment of Interstitial Lung Disease in People with Systemic Autoimmune Rheumatic Diseases. *Arthritis Rheumatol*. 2024;76(8):1182-1200. doi:10.1002/art.42861
 44. Morisset J, Johannson KA, Vittinghoff E, Aravena C, Elicker BM, Jones KD, et al. Use of mycophenolate mofetil or azathioprine for the management of chronic hypersensitivity pneumonitis. *Chest*. 2017;151(3):619-625. doi:10.1016/j.chest.2016.10.029
 45. Richeldi L, Kolb M, Jouneau S, Wuyts WA, Schinzel B, Stowasser S, et al. Efficacy and safety of nintedanib in patients with advanced idiopathic pulmonary fibrosis. *BMC Pulm Med*. 2020;20(1):3. doi:10.1186/s12890-019-1030-4
 46. King TE, Bradford WZ, Castro-Bernardini S, Fagan EA, Glaspole I, Glassberg MK, et al. A phase 3 trial of pirfenidone in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med*. 2014;370(22):2083-2092. doi:10.1056/NEJMoa1402582
 47. Flaherty KR, Wells AU, Cottin V, Devaraj A, Walsh SLF, Inoue Y, et al. Nintedanib in progressive fibrosing interstitial lung diseases. *N Engl J Med*. 2019;381(18):1718-1727. doi:10.1056/NEJMoa1908681
 48. Wu Z, Banya W, Chaudhuri N, Jakupovic I, Maher TM, Patel B, et al. PACiFy Cough-a multicentre, double-blind, placebo-controlled, crossover trial of morphine sulphate for the treatment of pulmonary fibrosis cough. *Trials*. 2022;23(1):184. doi:10.1186/s13063-022-06068-4
 49. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018;198(5):e44-e68. doi:10.1164/rccm.201807-1255ST
 50. Salisbury ML, Myers JL, Belloli EA, Kazerooni EA, Martinez FJ, Flaherty KR. Diagnosis and treatment of fibrotic hypersensitivity pneumonia. Where we stand and where we need to go. *Am J Respir Crit Care Med*. 2017;196(6):690-699. doi:10.1164/rccm.201608-1675PP
 51. JafariNezhad A, YektaKooshali MH. Lung cancer in idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review and meta-analysis. *PLoS One*. 2018;13(8):e0202360. doi:10.1371/journal.pone.0202360
 52. Visca D, Mori L, Tspouri V, Fleming S, Firouzi A, Bonini M, et al. Effect of ambulatory oxygen on quality of life for patients with fibrotic lung disease (AmbOx): a prospective, open-label, mixed-method, crossover randomised controlled trial. *Lancet Respir Med*. 2018;6(10):759-770. doi:10.1016/S2213-2600(18)30289-3
 53. Dowman L, Hill CJ, May A, Holland AE. Pulmonary rehabilitation for interstitial lung disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2021;2(2):CD006322. doi:10.1002/14651858.CD006322.pub4
 54. Bischoff KE, Choi S, Su A, Cohen E, O'Riordan DL, Oettel E, et al. Better together: a mixed-methods study of palliative care co-management for patients with interstitial lung disease. *J Palliat Med*. 2021;24(12):1823-1832. doi:10.1089/jpm.2020.0787
 55. Bekelman DB, Feser W, Morgan B, Welsh CH, Parsons EC, Paden G, et al. Nurse and social worker palliative telecare team and quality of life in patients with COPD, heart failure, or interstitial lung disease: The ADAPT Randomized Clinical Trial. *JAMA*. 2024;331(3):212-223. doi:10.1001/jama.2023.24035