

Avertissement : notes prises au vol... erreurs possibles... prudence !

Mardi 28 mai 2019

Hôpital cantonal de Genève

Maladies systémiques et poumon : l'exemple de la PR (polyarthrite rhumatoïde)

Dr D. Adler

Il faut d'abord décoder les acronymes : FPI c'est fibrose pulmonaire idiopathique... Connective tissueILD (CT-ILD) c'est connectivite avec « interstitial lung disease »...la-dedans, il y a la RA-ILD pour « rheumatoid arthritis interstitial lung disease »...

Dans une consultation de fibroses pulmonaires aux HUGs, par exemple, on trouve des FPI (20%), des pneumonies chroniques d'hypersensibilité (20%), des CT-ILD (20%), des sarcoïdoses (20%), des pneumoconioses (10%) et d'autres (10%)...

La FPI est la plus fréquente ; c'est une maladie chronique fibrosante irréversible et progressive ; son incidence est de 4-16/100'000/an, touchant surtout les hommes, âgés et tabagiques...

Jusqu'en 2014, la survie médiane était entre 2.5 et 4.5 ans.

A l'histologie, peu de réaction inflammatoire, fibrose à prédominance sous-pleurale, distorsion architecturale avec microkystes et aspects en rayon de miel...

La FPI est-elle réellement idiopathique ?

Probablement qu'il y a un ensemble de facteurs environnementaux, génétiques, peut-être même intrinsèques, liés au microbiome...

Jusqu'en 2012, les patients étaient traités par prednisone et azathioprine, jusqu'à ce que l'on démontre que la mortalité était augmentée dans ce groupe de patients traités ainsi par rapport au placebo.

Les nouveaux traitements comprennent soit de la Pirfenidone soit du Nintedanib (immunosuppresseurs avec des propriétés anti-fibrotiques et anti-inflammatoires) entraînant un ralentissement de la chute de la capacité vitale forcée (CVF) par rapport au placebo...

Maintenant, il faut savoir que nombreuses sont les connectivites pouvant présenter une atteinte pulmonaire...sclérodemie, PR, Lupus, etc...

Pour nous illustrer la complexité de l'interprétation des images CT...on nous montre des images de pneumonies organisées cryptogéniques, d'atteinte pulmonaire fibrosante dans la PR, d'ILD dans la sclérodemie, d'hypertension pulmonaire, de syndrome anti-synthétase...

Bref...je suis largué...et quand on me rajoute les tests immunologiques à disposition rien que pour y voir plus clair dans les myopathies inflammatoires, je me demande

quel est mon métier étant donné que la plupart des acronymes et abréviations me sont totalement inconnus...

Tout ça pour nous faire comprendre que la fibrose pulmonaire c'est compliqué et qu'il faut au moins une consultation pluridisciplinaire avec cliniciens, radiologues, pathologues et j'en passe pour essayer de savoir de quoi l'on parle...

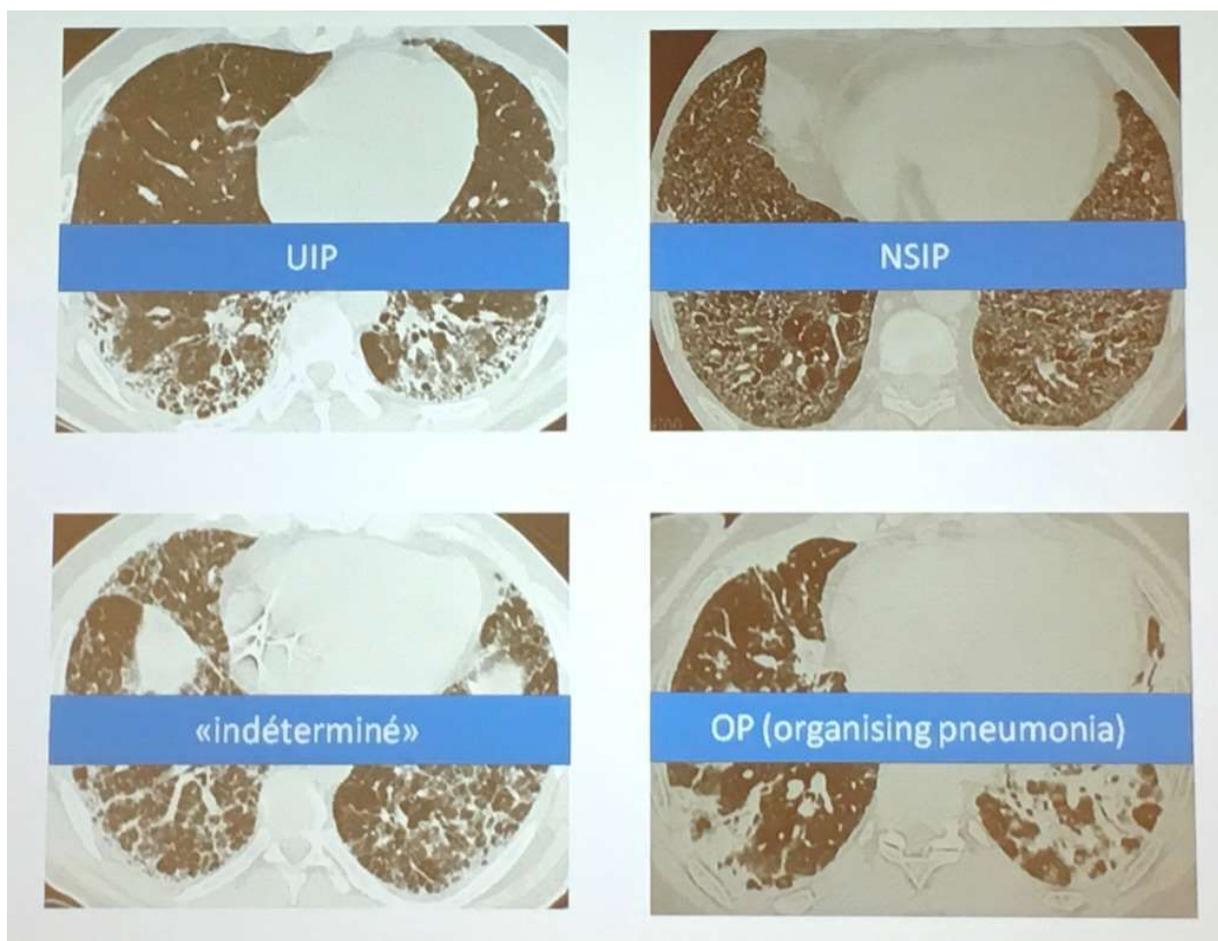
Dans la PR, l'atteinte respiratoire est fréquente (15-60%), le syndrome est restrictif, parfois avec un syndrome obstructif (bronchiolites/ bronchiectasies).

L'atteinte pulmonaire est un peu plus fréquente chez les hommes que les femmes, entre 50 et 60 ans, associée au tabagisme, et avec le taux d'anti-CCP.

Est-ce important de rechercher une atteinte pulmonaire dans la PR ?

Oui...car le pronostic s'en trouve grandement altéré, la mortalité est doublée à 10 ans : 60% au lieu de 34%...

Le diagnostic est effectué par spirométrie/ pléthysmographie, et par CT pulmonaire à haute résolution (HRCT)



(UIP : usual interstitial pneumonitis, NSIP : non specific interstitial pneumonitis)

Pour ce qui est du traitement...si j'ai bien compris, les atteintes idiopathiques sont plutôt traitées avec les anti-fibrosants : Pirfénidone, Nintedanib, et les atteintes liées à une connectivites, plutôt par des immunosuppresseurs...

Un mot sur le méthotrexate qui n'entraînerait pas de fibrose à bas bruit, même si administré de manière prolongée, et qui diminuerait la probabilité de développer une fibrose « incidente » dans une cohorte de PR...

Un mot sur les complications liées aux anti TNF-alpha...avec incapacité de former des granulomes...d'où risque d'infections à mycobactéries, histoplasmoses, aspergillus, et toutes les pneumonies communautaires...

Un mot encore sur la pneumopathie au Rituximab...

On retiendra que les complications pulmonaires de la PR sont nombreuses...que l'atteinte respiratoire résulte d'interactions multiples...qu'une atteinte pulmonaire lors d'une PR aggrave le pronostic...et qu'il n'y a pas de traitement spécifique de la fibrose actuellement mais que des essais cliniques sont en cours.

Trop compliqué pour moi aujourd'hui...



Compte-rendu du Dr Eric Bierens de Haan
ericbdh@bluewin.ch

transmis par le laboratoire MGD
colloque@labomgd.ch