

# Discussion MultiDisciplinaire dans le cadre du diagnostic de la Fibrose Pulmonaire Idiopathique (FPI)

Document élaboré par le Centre de Référence et les Centres de Compétences des maladies pulmonaires rares

1<sup>ère</sup> partie :

2<sup>ème</sup> partie

3<sup>ème</sup> partie

## Demande d'avis (à remplir par le médecin demandeur)

### MÉDECIN DEMANDEUR

Pneumologue (NOM) : .....

Établissement Hospitalier ou Cabinet :  
.....

Email : .....@.....

Téléphone : .....

Fax : .....

### PATIENT

Nom, prénom : .....

Date de naissance : (jj/mm/aa)  
..... / ..... / .....

Âge : .....

Sexe : Homme  Femme

### CLINIQUE

<b>Antécédents</b>	<p>Fumeur : Jamais <input type="checkbox"/> Sevré <input type="checkbox"/> Actuel <input type="checkbox"/></p> <p>Nombre de paquets/années : <input type="text"/></p> <p>Antécédents familiaux de fibrose ou PID : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></p> <p>Autre : .....</p>
<b>Diagnostic différentiel / causes possibles</b>	<p>Connectivite : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></p> <p>Prise médicamenteuse : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></p> <p>Exposition antigènes inhalés : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></p> <p>Si oui pour une des cases, préciser : .....</p>
<b>Signes cliniques</b>	<p>Dyspnée : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> NYHA : <input type="checkbox"/></p> <p>Toux : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></p> <p>Hippocratisme digital : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></p> <p>Râles crépitants velcro : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></p> <p>Autre : .....</p>
<b>Comorbidités principales</b>	<p>RGO : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></p> <p>Emphysème : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></p> <p>Autre : .....</p>
<b>Complications</b>	<p>Exacerbation aiguë : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></p> <p>Hypertension pulmonaire : Oui échographie <input type="checkbox"/> Oui KT <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Non recherchée <input type="checkbox"/> PAPs échographique <input type="checkbox"/></p> <p>Autre : .....</p>
<b>Traitements pour la fibrose jusqu'à présent</b>	<p>Médicaments : .....</p> <p>Réhabilitation respiratoire : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/></p> <p>Oxygénothérapie : Débit repos <input type="text"/> Débit exercice <input type="text"/> Non <input type="checkbox"/></p>
<b>Lister les traitements en cours</b>	

## 1<sup>ère</sup> partie : Demande d'avis (suite)

### EXPLORATIONS RESPIRATOIRES

Date de l'examen (jj/mm/aa) ..... / ..... / .....

CVF (% théorique)  %

Rapport VEMS / CVF  %

DL<sub>co</sub> (% théorique)  %

Distance parcourue lors du test de marche de 6 min (m)  m

Saturation en oxygène en fin de test (SpO<sub>2</sub>)  %

Débit d'oxygène lors du test (en litres/min)  L/mn

Joindre les résultats de l'EFR Oui  Non

### SCANNER HAUTE RESOLUTION

Date du dernier examen (jj/mm/aa) ..... / ..... / .....

Joindre le CDRom Oui  Non

### BIOPSIE PULMONAIRE CHIRURGICALE (si effectuée)

Date de la biopsie (jj/mm/aa) ..... / ..... / .....

Conclusions (joindre le CR anatomopathologique)

### Lavage Broncho-alvéolaire

Date (jj/mm/aa) ..... / ..... / ..... Non fait

Formule cytologique : Macrophages (%)

Lymphocytes (%)

Neutrophiles (%)

Eosinophiles (%)

Corps asbestosiques Oui  Non  Non recherché

# Critères tomодensitométriques *(à remplir au cours de la DMD)*

## PRÉSENCE DE CRITÈRES DU TABLEAU DE PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE COMMUNE (PIC)

 **PIC certaine**  
*(4 critères)*

- Prédominance sous pleurale basale
- Réticulations
- Rayon de miel avec ou sans bronchectasies de traction
- Absence de signes incompatibles avec tableau de PIC

 **PIC possible**  
*(3 critères)*

- Prédominance sous pleurale basale
- Réticulations
- Absence de signes incompatibles avec tableau de PIC

## SIGNES TOMODENSITOMÉTRIQUES INCOMPATIBLES AVEC TABLEAU DE PIC *(un au moins de ces signes)*

- Prédominance aux sommets ou à la partie moyenne des poumons
- Prédominance péri-bronchovasculaire
- Opacités en verre dépoli plus étendues que les réticulations
- Micronodules profus (bilatéraux, prédominant dans les lobes supérieurs)
- Kystes discrets (multiples, bilatéraux, loin des zones de rayon de miel)
- Atténuation diffuse en mosaïque/trappage aérique (bilatéral, dans 3 lobes ou plus)
- Condensation segmentaire ou lobaire

## CRITÈRES HISTOPATHOLOGIQUES *(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)*

### 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 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)*

### PIC POSSIBLE

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

# 3<sup>ème</sup> partie : Synthèse de la Discussion MultiDisciplinaire

(à remplir par le modérateur)

TABLEAU TDM		TABLEAU HISTOPATHOLOGIQUE		CLASSIFICATION FPI
<input type="checkbox"/> PIC certaine		<input type="checkbox"/> Pas de biopsie		
<input type="checkbox"/> PIC certaine	<b>+</b>	<input type="checkbox"/> PIC certaine	<b>→</b>	<input type="checkbox"/> FPI CERTAINE
		<input type="checkbox"/> PIC probable		
		<input type="checkbox"/> PIC possible		
		<input type="checkbox"/> Fibrose inclassable		
<input type="checkbox"/> PIC possible		<input type="checkbox"/> PIC certaine		
<input type="checkbox"/> PIC possible		<input type="checkbox"/> PIC probable		
<input type="checkbox"/> PIC possible	<b>+</b>	<input type="checkbox"/> PIC possible	<b>→</b>	<input type="checkbox"/> FPI PROBABLE
		<input type="checkbox"/> Fibrose inclassable		
<input type="checkbox"/> Non compatible avec PIC	<b>+</b>	<input type="checkbox"/> PIC certaine	<b>→</b>	<input type="checkbox"/> FPI POSSIBLE

## REMARQUES

Diagnostic de FPI Oui  Non

Si non, diagnostic proposé .....

Légère à modérée  Sévère (CVF < 50 % ou DL<sub>CO</sub> < 35 %)

GAP index

<http://www.acponline.org/journals/annals/extras/gap/>

Inscription sur liste de transplantation Oui  Non

Recommandation thérapeutique

Date de l'avis (jj/mm/aa) ..... / ..... / .....

Modérateur de la DMD .....

Participants à la DMD (Nom, Prénom) .....

Pneumologue(s) .....

Radiologue(s) .....

Anatomopathologiste(s) .....

Chirurgien(s) .....