



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



RECOMMENDATIONS – ARTICLE IN ENGLISH AND FRENCH

French practical guidelines for the diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis: 2017 update. Summary



Recommandations pratiques pour le diagnostic et la prise en charge de la fibrose pulmonaire idiopathique : actualisation 2017. Résumé

V. Cottin^{a,*}, B. Crestani^b, J. Cadranel^c,
J.-F. Cordier^a, S. Marchand-Adam^d, G. Prévot^e,
B. Wallaert^f, E. Bergot^g, P. Camus^h, J.-C. Dalphinⁱ,
C. Dromer^j, E. Gomez^k, D. Israel-Biet^l, S. Jouneau^m,
R. Kesslerⁿ, C.-H. Marquette^o, M. Reynaud-Gaubert^p,
B. Aguilaniu^q, D. Bonnet^r, P. Carré^s, C. Danel^t,
J.-B. Faivre^u, G. Ferretti^v, N. Just^w, F. Lebagry^x,
B. Philippe^y, P. Terrioux^z, F. Thivolet-Béjui^{aa},
B. Trumbic^{ab}, D. Valeyre^{ac}

^a Centre national de référence des maladies pulmonaires rares, pneumologie, hôpital Louis-Pradel, hospices civils de Lyon, université Claude-Bernard–Lyon 1, Lyon, France

^b Service de pneumologie A, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, CHU Bichat, université Paris Diderot, Paris, France

^c Service de pneumologie et oncologie thoracique, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, hôpital Tenon, université Pierre-et-Marie-Curie, Paris 6, GH-HUEP, Assistance publique–Hôpitaux de Paris, Paris, France

^d Service de pneumologie, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, CHU de Tours, Tours, France

^e Service de pneumologie, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, CHU Larrey, Toulouse, France

^f Service de pneumologie et immuno-allergologie, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, hôpital Calmette, CHRU de Lille, Lille, France

^g Service de pneumologie et oncologie thoracique, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, CHU de Caen, Caen, France

* Corresponding author.

E-mail address: vincent.cottin@chu-lyon.fr (V. Cottin).

¹ www.maladies-pulmonaires-rares.fr.

- ^h Service de pneumologie et oncologie thoracique, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, CHU Dijon–Bourgogne, Dijon, France
- ⁱ Service de pneumologie, allergologie et oncologie thoracique, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, hôpital Jean-Minjoz, CHRU de Besançon, Besançon, France
- ^j Service de pneumologie, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, hôpital Haut-Lévêque, CHU de Bordeaux, Bordeaux, France
- ^k Département de pneumologie, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, CHU de Nancy, Vandœuvre-lès-Nancy, France
- ^l Service de pneumologie, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, hôpital européen Georges-Pompidou, université Paris-Descartes, Paris, France
- ^m Service de pneumologie, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, CHU de Rennes, IRSET UMR 1085, université de Rennes 1, Rennes, France
- ⁿ Service de pneumologie, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, hôpital civil, CHU de Strasbourg, Strasbourg, France
- ^o Service de pneumologie, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, CHU de Nice, FHU Oncoage, université Côte d'Azur, France
- ^p Service de pneumologie, centre de compétence des maladies pulmonaires rares, CHU Nord, Marseille, France
- ^q Université Grenoble-Alpes, Grenoble, France
- ^r Service de pneumologie, centre hospitalier de la Côte-Basque, Bayonne, France
- ^s Service de pneumologie, centre hospitalier, Carcassonne, France
- ^t Département de pathologie, hôpital Bichat–Claude-Bernard, université Paris Diderot, Assistance publique–Hôpitaux de Paris, Paris 7, Paris, France
- ^u Service d'imagerie thoracique, hôpital Calmette, CHRU de Lille, Lille, France
- ^v Clinique universitaire de radiologie et imagerie médicale, CHU Grenoble-Alpes, Grenoble, France
- ^w Service de pneumologie, centre hospitalier Victor-Provo, Roubaix, France
- ^x Service des maladies respiratoires, CHU Maison-Blanche, Reims, France
- ^y Service de pneumologie, centre hospitalier René-Dubos, Pontoise, France
- ^z Service de pneumologie, centre hospitalier de Meaux, Meaux, France
- ^{aa} Service d'anatomie et cytologie pathologiques, hôpital Louis-Pradel, Lyon, France
- ^{ab} Cap Evidence, Paris, France
- ^{ac} Service de pneumologie, centre de compétences pour les maladies pulmonaires rares, hôpital Avicenne, CHU Paris–Seine-Saint-Denis, Bobigny, France

Available online 19 September 2017

English version

Introduction

The French National Reference Center and Regional Expertise Centers for rare lung diseases have developed a 2017 updated version of the "French practical guidelines for the diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis", which has been approved by the *Société de pneumologie de langue française* (SPLF). The aim is to provide pulmonologists with a document synthesizing the data currently available and to define, using terms adapted to daily practice reality, the diagnosis and management methods for Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF).

This document lists only the updated guidelines, the full text of which is available elsewhere [1].

Methods

The update results from the cooperation between a coordination group, a writing group and a multidisciplinary Review Committee. It has been developed according to the French Health Authority document: "Guidelines for clinical practice".

A guideline is included in the document if it has been approved by at least 90% of the members of the Review committee.

Formulation of guidelines

The guidelines are formulated as follows:

- "it is recommended to" means that the measure should be applied to most patients (e.g., a treatment with proven efficacy);

Table 1 Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: CT-scan criteria for usual interstitial pneumonia.

Presence of criteria for the pattern of UIP		CT-scan signs not compatible with a pattern of UIP (at least one of these features)
Confirmed UIP (4 criteria)	Possible UIP (3 criteria)	
Basal and subpleural predominance	Basal and subpleural predominance	Predominance in the upper zones or in the middle part of the lungs
Reticulation	Reticulation	Peribronchovascular predominance
Honeycombing with or without traction bronchiectasis		Ground-glass opacities more extensive than reticulation
Absence of features not compatible with a pattern of UIP (see opposite)	Absence of features with a pattern of UIP (see opposite)	Profuse micronodules (bilateral, predominant in the upper lobes)
		Non-contiguous cysts (multiple, bilateral, remote from honeycombing areas)
		Diffuse mosaic/air-trapping attenuation (bilateral, in 3 or more lobes)
		Segmental or lobar condensation

UIP: usual interstitial pneumonia.

- “it is proposed to” means that the measure may be applied to a portion of patients (e.g., a treatment with a very likely efficacy);
- “it is not recommended to” means that the measure should not be applied in most patients (e.g., an ineffective treatment);
- “it is recommended not to” means that the measure should not be applied (e.g., a treatment whose effect would be deleterious).

The scientific council of the SPLF has approved the guideline methodology on 27/10/2016, and then the text of the guidelines on 04/02/2017.

Diagnosis

Radiological and histopathological criteria for a positive diagnosis

IPF is a fibrosing diffuse interstitial lung disease (ILD) of unknown etiology, associated with a radiological (Table 1) and/or histopathological pattern of usual interstitial pneumonia (UIP).

In the absence of lung biopsy, the diagnosis may be made in the presence of idiopathic ILD (in the absence of associated extrapulmonary manifestation and etiological context), if the high-resolution chest CT scan shows a pattern of definite UIP (Fig. 1). When a lung biopsy is performed, the diagnosis of IPF is made based on a combination of the pattern of the chest CT scan and the lung biopsy showing a pattern of UIP (Table 2). In all cases, ruling out the other forms of ILDs is necessary to make the diagnosis of IPF.

Chest CT scan

Guideline 1. It is recommended to consider that a HRCT scan pattern of definite UIP, including honeycombing, is sufficient to make the diagnosis of IPF, after ruling out the other causes of UIP (secondary forms).

Surgical lung biopsy

Guideline 2. It is recommended to consider a lung biopsy in patients for whom the diagnosis of IPF is suspected, in the absence of a confirmed pattern of UIP on the chest scan. The decision to propose a biopsy is made in the context of a multidisciplinary discussion after assessment of the operative risk, in particular according to the age, the functional impact of the disease, the existence of comorbidities, and the evolution of interstitial pneumonia. Lung biopsy is usually performed using video-assisted thoracic surgery; the role of cryobiopsies is being assessed.

Differential diagnosis

Guideline 3. In patients with suspected IPF, it is recommended to search for evidence supporting a specific cause of ILD, in particular an exposure to drugs, inhaled antigen, mineral particles, or a connective tissue disease.

Biological testing

Guideline 4. It is recommended to search for biological features of connective tissue disease when a diagnosis of IPF is suspected.

Guideline 5. It is proposed to carry out biological testing when a diagnosis of IPF is suspected, including: blood count, C-reactive protein, creatinemia, transaminases, γ -glutamyltransferase, alkaline phosphatases, creatine phosphokinase, and blood protein electrophoresis, antinuclear antibodies, anticyclic citrullinated peptide antibodies, rheumatoid factor, antineutrophil cytoplasmic antibodies, and according to the clinical orientation or in case of detection of antinuclear antibodies, antibodies specific for Sjögren syndrome (anti-SSA, anti-SSB), systemic sclerosis (anticentromere, antitopoisomerase-1, anti-U3RNP), antisyntetase antibodies and rare antibodies associated with myositis, and test for precipitins if clinically-oriented.

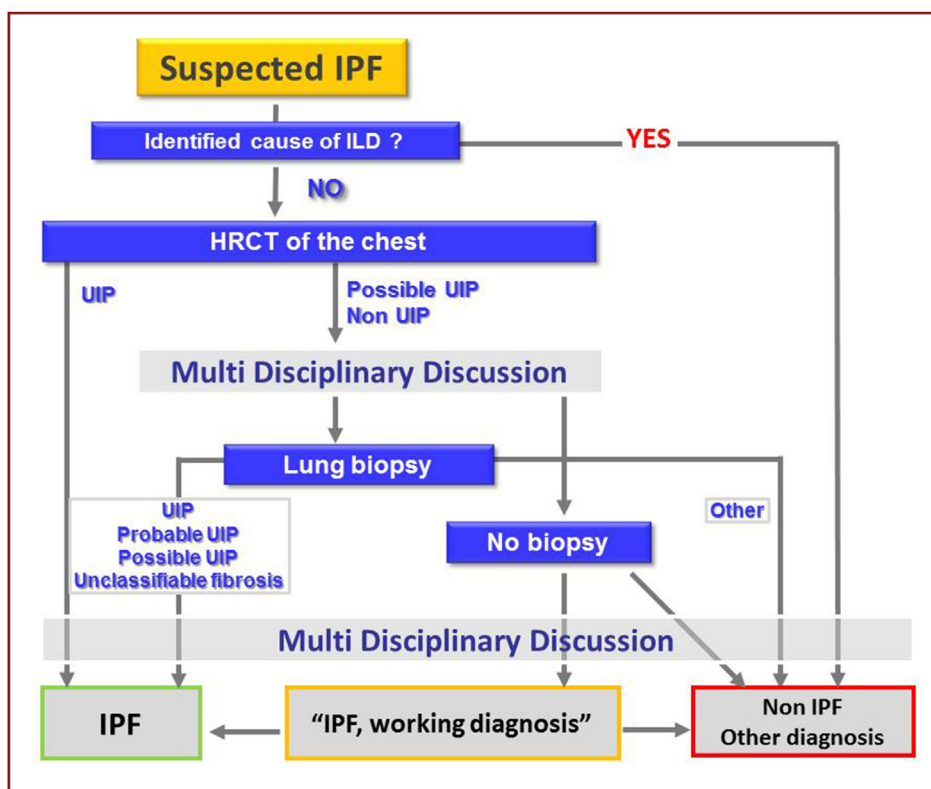


Figure 1. Diagnostic algorithm of idiopathic pulmonary fibrosis. IPF: idiopathic pulmonary fibrosis; UIP: usual interstitial pneumonia; ILD: interstitial lung disease; CT: computed tomography; provisional working diagnosis: see section 3.8.2.

Table 2 Idiopathic pulmonary fibrosis: summary diagnosis (after ruling out a cause of fibrosis).

	Histopathological pattern					
	UIP	Probable UIP	Possible UIP	Unclassifiable fibrosis	Non-UIP	Biopsy not performed ^a
<i>Radiological pattern</i>						
UIP	IPF	IPF	IPF	IPF	Non-IPF	IPF
Possible UIP	IPF	IPF	Probable IPF	Probable IPF	Non-IPF	According to multidisciplinary discussion
Non-UIP	Possible IPF	Non-IPF	Non-IPF	Non-IPF	Non-IPF	According to multidisciplinary discussion ^b

IPF: idiopathic pulmonary fibrosis; UIP: usual interstitial pneumonia.

^a Category not included in the international guidelines and proposed by the Coordination Group.

^b IPF is not ruled out.

Bronchoalveolar lavage

Guideline 6. It is proposed to carry out a bronchoalveolar lavage in case of chronic ILD. When a diagnosis of IPF is suspected, the bronchoalveolar lavage is especially useful if the radiological pattern is not that of UIP.

Genetic testing

Guideline 7. In patients with suspected IPF, it is recommended to question them about the presence of a family history of ILD and to investigate the presence of clin-

ical and biological evidence supporting a genetic cause (age < 50 years; hematological, hepatic or mucocutaneous abnormalities).

Guideline 8. In patients with IPF in a family context or if there is clinical or biological evidence suggesting a genetic cause, it is proposed to make a family tree and carry out a molecular genetic analysis mainly concerning at present the genes of the telomerase complex and the genes encoding surfactant proteins, and to refer patients to specialized genetic counseling.

Validation of diagnosis

Guideline 9. It is recommended to integrate all the data available for the definitive diagnosis of IPF during a multi-disciplinary discussion involving pulmonologists, radiologists and pathologists experienced in the field of ILD.

Guideline 10. It is recommended to refer difficult cases, depending on their proximity, to the French Reference Center or a regional Expertise Center.

Prognosis and follow-up

Pulmonary function tests

Guideline 11. It is recommended to assess the forced vital capacity (FVC) and the carbon monoxide diffusing capacity (DLco) at the time of diagnosis in patients with IPF.

Guideline 12. It is proposed to also assess the total lung capacity, arterial blood gas at rest, and a 6-minute walk test (distance and percutaneous oxygen saturation).

Follow-up examinations and re-evaluation of the prognosis

Guideline 13. It is proposed to assess the prognosis of a patient with IPF:

- at the time of diagnosis, depending on the severity of dyspnea, pulmonary function tests (FVC, DLco), percutaneous oxygen saturation at the end of a 6-minute walk test, the extent of honeycombing on high-resolution chest CT scan, the existence of signs of pulmonary hypertension on echocardiography, and using a score such as the GAP score;
- during the follow-up, depending on the evolution of symptoms, FVC, DLco, and possibly the existence of signs of pulmonary hypertension on echocardiography, and fibrosis on chest CT scan.

Guideline 14. It is recommended to at least perform a clinical examination and a pulmonary function test with FVC measurement every 3–6 months in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Guideline 15. It is proposed to perform DLco measurement every 3–6 months in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Guideline 16. It is recommended to perform a chest CT scan in case of suspicion of acute IPF exacerbation, unexplained change in clinical status, suspicion of lung cancer, and in case of assessment for lung transplantation.

Guideline 17. It is recommended to pay particular attention to the detection of lung cancer when a chest CT scan is performed.

Antifibrotic medical treatments of IPF

Pirfenidone

Guideline 18. It is recommended to treat patients with a confirmed diagnosis of mild-to-moderate IPF (defined by a FVC \geq 50% of the predicted value and a DLco \geq 30%) with pirfenidone; this treatment should be initiated and monitored by a pulmonologist experienced in the diagnosis and treatment of IPF and requires a regular monitoring of the clinical

tolerance and liver enzyme levels; patients should not smoke during treatment.

Nintedanib

Guideline 19. It is recommended to treat patients with a confirmed diagnosis of mild-to-moderate IPF (defined by a FVC \geq 50% of the predicted value and a DLco \geq 30%) with nintedanib; this treatment should be initiated and monitored by a pulmonologist experienced in the diagnosis and treatment of IPF and requires a regular monitoring of the clinical tolerance and liver enzyme levels.

When to initiate the treatment?

Guideline 20. It is proposed to treat IPF as soon as the diagnosis is established, taking into account the individual assessment of the expected benefit and risks of the treatment.

Non-recommended antifibrotic treatments

Guideline 21. It is recommended not to initiate a triple therapy combining prednisone-azathioprine-N-acetylcysteine in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Guideline 22. It is not recommended to initiate a monotherapy with N-acetylcysteine in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Guideline 23. It is not recommended to combine N-acetylcysteine and pirfenidone.

Guideline 24. It is not recommended to prescribe corticosteroids (with or without immunosuppressant) in patients with a confirmed diagnosis of IPF apart from an acute exacerbation of fibrosis.

Guideline 25. It is recommended not to prescribe an anticoagulant treatment with warfarin for the treatment of fibrosis in patients with a confirmed diagnosis of IPF. Oral anti-vitamins K are not contraindicated in IPF when this treatment is indicated elsewhere (in particular cardiovascular indication), but they could have a deleterious effect. There is no data available regarding direct oral anticoagulants in IPF.

Guideline 26. It is not recommended to prescribe a treatment with colchicine in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Guideline 27. It is not recommended to prescribe a treatment with ciclosporin A in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Guideline 28. It is not recommended to prescribe a treatment with interferon-gamma-1b in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Guideline 29. It is not recommended to prescribe a treatment with bosentan or macitentan in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Guideline 30. It is recommended not to prescribe a treatment with ambrisentan in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Guideline 31. It is not recommended to prescribe a treatment with etanercept in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Guideline 32. It is not recommended to prescribe a treatment with carlumab in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Guideline 33. It is not recommended to prescribe a treatment with simtuzumab in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Lung transplantation

Guideline 34. Lung transplantation should be considered in the severe forms or in case of disease worsening in patients with a confirmed diagnosis of IPF aged less than 65 years. Beyond 65 years, this treatment may be exceptionally considered.

Guideline 35. It is recommended to inform patients early of the possibility of lung transplantation, except in case of clear contraindication to transplantation.

Guideline 36. It is proposed to assess patients early in a lung transplantation center.

Lung transplantation and genetic IPF

Guideline 37. It is proposed to investigate the presence of clinical and biological evidence supporting familial or genetic pulmonary fibrosis at the time of pretransplantation assessment for IPF.

Other medical treatments

Influenza and pneumococcal vaccination

Guideline 38. It is recommended to carry out annual influenza vaccination and pneumococcal vaccination in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Symptomatic treatments (cough, dyspnea)

Guideline 39. It is proposed to transiently prescribe low-dose oral corticosteroids in IPF patients with disabling dry cough that is not improved with codeine, by assessing its efficacy and tolerance.

Guideline 40. It is proposed to prescribe ambulatory oxygen therapy in patients with a confirmed diagnosis of IPF and with significant exertional dyspnea and desaturation during exercise (percutaneous oxygen saturation < 88% during daily activities or a standardized exercise such as a 6-minute walk test).

Guideline 41. It is proposed to prescribe low-dose morphine derivatives in IPF patients with dyspnea at rest, in the absence of hypercapnia, and to assess their efficacy and monitor their tolerance.

Oxygen therapy

Guideline 42. It is recommended to use long-term oxygen therapy in patients with a confirmed diagnosis of IPF and with severe chronic respiratory failure, defined by a $\text{PaO}_2 < 55$ mmHg.

Respiratory rehabilitation

Guideline 43. It is proposed to prescribe a respiratory rehabilitation program to patients with a confirmed diagnosis of IPF and with a limited exercise capacity with a significant disability.

Complications and comorbidities

Acute exacerbations

Guideline 44. It is recommended to diagnose an acute exacerbation of IPF in case of recent worsening of dyspnea for typically less than one month, that is not related to an extra-parenchymal cause (e.g., pneumothorax, pleural effusion, pulmonary embolism), associated with new ground-glass and/or alveolar opacities on imaging, that are not fully explained by heart failure or fluid overload. A triggering factor should be investigated (infection, diagnostic procedure, drug-related cause, aspiration).

Guideline 45. It is proposed to include patients with acute exacerbations of IPF in clinical trials.

Guideline 46. It is proposed to use high-dose corticosteroids to treat acute exacerbations of IPF.

Guideline 47. It is proposed to use intravenous cyclophosphamide to treat the severe forms of acute exacerbation of IPF.

Invasive and non-invasive ventilation, high-flow oxygen therapy

Guideline 48. It is proposed to use invasive or non-invasive ventilation only in a minority of IPF patients with acute respiratory failure, in particular if patients meet the criteria for lung transplantation according to the super-emergency procedure, if it is an inaugural exacerbation of IPF, or if there is a potentially reversible cause or if the etiological diagnosis has not yet been made.

Pulmonary hypertension

Guideline 49. It is proposed to perform echocardiography at the time of the diagnosis of IPF.

Guideline 50. It is recommended to refer patients with IPF for whom signs of severe pulmonary hypertension and/or right ventricular dysfunction are seen on echocardiography to a specialized center.

Guideline 51. It is proposed to perform right cardiac catheterization to diagnose pulmonary hypertension in patients with a confirmed diagnosis of IPF in the following situations:

- pretransplantation assessment;
- doubt about another diagnosis (group 1 pulmonary arterial hypertension, chronic thromboembolic pulmonary hypertension, left heart disease with preserved systolic function);
- if an accurate assessment of the prognosis is considered essential;
- possibility of inclusion in a therapeutic trial.

Guideline 52. In IPF patients with pulmonary hypertension, it is recommended to investigate the presence of and correct hypoxemia at rest, thromboembolic venous disease, left heart failure, and to assess the possibility of lung transplantation.

Guideline 53. It is not recommended to prescribe a specific treatment for pulmonary hypertension in IPF patients with precapillary pulmonary hypertension.

Guideline 54. It is recommended not to prescribe ambrisentan or riociguat in IPF patients.

Gastroesophageal reflux disease

Guideline 55. It is proposed to question patients with a confirmed diagnosis of IPF about a history or symptoms of gastroesophageal reflux disease. When gastroesophageal reflux disease is suspected, it is proposed to explore and treat it.

Emphysema

Guideline 56. It is recommended to investigate the presence of signs of emphysema on the chest CT scan performed for diagnosing IPF, to avoid underestimating the severity of the syndrome of combined pulmonary fibrosis and emphysema when volumes are preserved.

Guideline 57. When emphysema is present, it is proposed to manage it as in chronic obstructive pulmonary disease, including investigating the presence of α -1-antitrypsin deficiency and prescribing inhaled bronchodilators if they improve dyspnea.

Guideline 58. It is proposed not to take into account the presence of an emphysema in the choice of an antifibrotic drug in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Guideline 59. It is proposed to monitor more specifically the risk of severe pulmonary hypertension when the syndrome of combined pulmonary fibrosis and emphysema is present.

Obstructive sleep apnea

Guideline 60. Performing ventilatory polygraphy or polysomnography is recommended to investigate the presence of obstructive sleep apnea in patients with a confirmed diagnosis of IPF if clinical signs suggestive of sleep apnea are present. There is no specific data on the management of sleep apnea in IPF compared to patients without IPF.

Guideline 61. When present in patients with a confirmed diagnosis of IPF, it is proposed to treat obstructive sleep apnea according to the applicable usual guidelines outside IPF.

Lung cancer

Guideline 62. It is proposed to inform the physician in charge of the monitoring about the frequency of lung cancer in patients with a confirmed diagnosis of IPF.

Guideline 63. It is recommended to advise patients to quit smoking if they are smokers and to inform them about the smoking cessation support services.

Guideline 64. It is proposed to perform annually a CT scan that also allows detecting lung cancer, in particular in patients in whom respiratory functional data would allow surgical resection in case of localized bronchopulmonary cancer.

Guideline 65. In patients with a confirmed diagnosis of IPF and with lung cancer, it is recommended to take IPF into account in the therapeutic choices.

Other comorbidities

Guideline 66. It is proposed to investigate the presence of comorbidities (cardiovascular diseases, thromboembolic venous disease, diabetes, depression) in patients with a

confirmed diagnosis of IPF and to inform the attending physician in charge of the monitoring.

Disclosure of interest

Vincent Cottin: over the last 5 years, V. Cottin has received fees or funding for participation in conferences, training activities, expert panels from Actélion, Bayer, Biogen Idec, Boehringer Ingelheim, Gilead, GSK, Novartis, Pfizer, Promédiar, Roche and Sanofi laboratories. His ex-wife is employed by Sanofi.

Bruno Crestani: over the last 5 years, B. Crestani has received fees or funding for communications, participation in conferences, expert panels, research, training activities from Boehringer Ingelheim, MedImmune, Intermune, Roche and Sanofi laboratories.

Jacques Cadranet: over the last 5 years, J. Cadranet has been the principal investigator / coordinator / scientific manager of clinical studies sponsored by Roche, Boehringer Ingelheim and Intermune laboratories; he has received fees for training activities from Roche and Intermune laboratories.

Jean-François Cordier: over the last 5 years, J.-F. Cordier has received fees or funding for participation in conferences, training activities, communications, counselling, research, expert panels, the role of principal investigator / coordinator / scientific manager of clinical studies from Actélion, Boehringer Ingelheim and Roche laboratories.

Sylvain Marchand-Adam: over the last 5 years, S. Marchand-Adam has received fees or funding for communications, counselling, participation in conferences, expert panels from Roche and Boehringer-Ingelheim laboratories; S. Marchand-Adam has been the principal investigator or coordinator of clinical studies sponsored by Roche and Boehringer-Ingelheim laboratories.

Grégoire Prévot: over the last 5 years, G. Prévot has received fees or funding for participation in conferences, communications, training activities, expert panels, research from Boehringer-Ingelheim, Roche, Actelion and GSK laboratories.

Benoit Wallaert: B. Wallaert reports that he had no potential conflict of interest over the last 5 years related to the topic of the published article.

Emmanuel Bergot: over the last 5 years, E. Bergot has received fees or funding for participation in conferences, consulting, training activities, participation in expert panels, the role of principal investigator / coordinator / scientific manager of clinical studies from Boehringer Ingelheim and Roche laboratories.

Philippe Camus: over the last 5 years, P. Camus has received fees or funding for participation in conferences, expert panels, the role of principal investigator of clinical studies from Boehringer Ingelheim laboratories; P. Camus owns shares of Roche.

Jean-Charles Dalphin: over the last 5 years, J.-C. Dalphin has received fees or funding for participation in conferences, training activities, counselling, and participation in expert panels, from Boehringer Ingelheim and Roche laboratories.

Claire Dromer: over the last 5 years, C. Dromer has received fees or funding for participation in conferences and training activities from Roche and Boehringer-Ingelheim laboratories.

Emmanuel Gomez: over the last 5 years, E. Gomez has received funding for participation in conferences from Boehringer-Ingelheim laboratories.

Dominique Israel-Biet: over the last 5 years, D. Israel-Biet has received fees or funding for participation in conferences, communications, training activities, expert panels, the role of principal investigator / coordinator / scientific manager of clinical studies from Boehringer Ingelheim, Intermune and Roche laboratories.

Stéphane Jouneau: over the last 5 years, S. Jouneau has received fees or funding for participation in conferences, communications, training activities, expert panels, research from Actelion, AIRB, Astra Zeneca, BMS, Boehringer, Chiesi, Gilead, GSK, Mundipharma, Novartis, Pfizer, Roche and Savara-Serendex laboratories.

Romain Kessler: over the last 5 years, R. Kessler has received fees or funding for participation in conferences, communications, training activities, research, the role of principal investigator / coordinator / scientific manager of clinical studies from Intermune and Boehringer Ingelheim laboratories.

Charles-Hugo Marquette: over the last 5 years, C.-H. Marquette has received fees or funding for participation in conferences, training activities, expert panels from Boehringer Ingelheim laboratories.

Martine Reynaud-Gaubert: over the last 5 years, M. Reynaud-Gaubert has received fees or funding for participation in conferences, communications, training activities, expert panels, the role of principal investigator / coordinator / scientific manager of clinical studies from Boehringer Ingelheim and Roche laboratories.

Bernard Aguilaniu: over the last 5 years, B. Aguilaniu has received fees or funding for participation in conferences, communications, training activities, counselling, expert panels, research from Intermune, Roche and Boehringer Ingelheim laboratories.

Daniel Bonnet: over the last 5 years, D. Bonnet has received fees or funding for participation in conferences, training activities, expert panels from Roche and Boehringer-Ingelheim laboratories.

Philippe Carré: over the last 5 years, P. Carré has received fees for training activities from Roche laboratories.

Claire Danel: over the last 5 years, C. Danel has participated in training sessions for residents organized with Boehringer-Ingelheim laboratories.

Jean Baptiste Faivre: over the last 5 years, J.-B. Faivre has received fees or funding for participation in expert panels from Boehringer-Ingelheim laboratories.

Gilbert Ferretti: over the last 5 years, G. Ferretti has received fees or funding for participation in conferences, training activities, counselling, expert panels from Boehringer-Ingelheim and Roche laboratories.

Nicolas Just: over the last 5 years, N. Just has received funding for participation in conferences from Roche laboratories.

François Lebargy: over the last 5 years, F. Lebargy has received fees or funding for participation in conferences, training activities, research, participation in therapeutic trials as a principal investigator from Boehringer-Ingelheim and Roche laboratories.

Bruno Philippe: B. Philippe reports that he had no potential conflict of interest over the last 5 years related to the topic of the published article.

Philippe Terrioux: over the last 5 years, P. Terrioux has received funding for participation in conferences from Boehringer-Ingelheim laboratories.

Françoise Thivolet-Béjui: over the last 5 years, F. Thivolet has received fees or funding for participation in training activities and expert panels from Boehringer-Ingelheim laboratories/Relmagine.

Bruno Trumbic: B. Trumbic reports that he had no potential conflict of interest over the last 5 years related to the topic of the published article.

Dominique Valeyre: over the last 5 years, D. Valeyre has received fees or funding for communications, participation in conferences, training activities, counselling, research, expert panels, the role of principal investigator / coordinator / scientific manager of clinical studies from Intermune, Boehringer Ingelheim, Roche and Astra laboratories.

Version française

Introduction

Le Centre de référence national et les centres de compétences régionaux pour les maladies pulmonaires rares ont élaboré une mise à jour 2017 des « Recommandations pratiques pour le diagnostic et la prise en charge de la fibrose pulmonaire idiopathique », qui a été adoptée par la Société de pneumologie de langue française (SPLF). L'objectif est de proposer aux pneumologues un document synthétisant les données actuellement disponibles et de définir en termes adaptés à la réalité de la pratique quotidienne les modalités de diagnostic et de prise en charge de la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI).

Le présent document recense les seules recommandations de cette mise à jour, dont le texte complet est disponible par ailleurs [1].

Méthodes

La mise à jour résulte de la coopération entre un groupe de coordination, un groupe de rédaction et un comité de lecture multidisciplinaire. Elle a été développée selon la méthode des « Recommandations pour la pratique clinique » de la Haute Autorité de santé.

Une recommandation figure dans le document si elle a obtenu l'approbation d'au moins 90 % des membres du comité de lecture.

Formulation des recommandations

Les recommandations sont formulées de la façon suivante :

- « Il est recommandé de » signifie que la mesure doit être appliquée chez la majorité des patients (exemple d'un traitement d'efficacité établie) ;
- « Il est proposé de » signifie que la mesure peut être appliquée chez une partie des patients (exemple d'un traitement d'efficacité très vraisemblable) ;
- « Il n'est pas recommandé de » signifie que la mesure ne doit pas être appliquée chez la majorité des patients (exemple d'un traitement inefficace) ;
- « Il est recommandé de ne pas » signifie que la mesure ne doit pas être appliquée (exemple d'un traitement dont l'effet serait délétère).

Le conseil scientifique de la SPLF a approuvé la méthodologie des recommandations le 27/10/2016, puis le texte des recommandations le 04/02/2017.

Diagnostic

Critères radiologiques et histopathologiques de diagnostic positif

La FPI est une pneumopathie interstitielle diffuse (PID) fibrosante de cause inconnue, associée à un aspect radiologique (Tableau 1) et/ou histopathologique de pneumopathie interstitielle commune (PIC).

En l'absence de biopsie pulmonaire, le diagnostic peut être retenu en présence d'une PID idiopathique (en l'absence de manifestation extrarespiratoire associée et de contexte étiologique), si la tomodensitométrie (TDM)

thoracique de haute résolution montre un aspect de PIC certaine (Fig. 1). Lorsqu'une biopsie pulmonaire est réalisée, le diagnostic de FPI est retenu selon une combinaison de l'aspect du scanner thoracique et de la biopsie pulmonaire montrant un aspect de PIC (Tableau 2). Dans tous les cas, l'exclusion des autres formes de PID est nécessaire pour retenir le diagnostic de FPI.

Scanner thoracique

Recommandation 1

Il est recommandé de considérer qu'un aspect tomodensitométrique de pneumopathie interstitielle commune certaine, incluant notamment un aspect en rayon de miel, est suffisant pour établir le diagnostic de FPI, après élimination des autres causes de pneumopathie interstitielle commune (formes secondaires).

Biopsie pulmonaire chirurgicale

Recommandation 2

Il est recommandé d'envisager une biopsie pulmonaire chez les patients pour lesquels le diagnostic de FPI est suspecté, en l'absence d'un aspect typique de pneumopathie interstitielle commune sur le scanner thoracique. La décision de proposer une biopsie est prise dans le cadre d'une discussion multidisciplinaire après évaluation du risque opératoire, en tenant compte de l'évaluation du risque de la biopsie, notamment selon l'âge, le retentissement fonctionnel de la maladie, l'existence de comorbidités et l'évolutivité de la pneumopathie interstitielle. La biopsie pulmonaire est habituellement réalisée par méthode vidéo-chirurgicale ; la place des cryobiopsies est en cours d'évaluation.

Diagnostic différentiel

Recommandation 3

Chez un patient chez lequel une FPI est suspectée, il est recommandé de rechercher des arguments en faveur d'une cause déterminée de pneumopathie interstitielle diffuse, en particulier une exposition à des médicaments, à un antigène inhalé, à des particules minérales ou une connectivite.

Explorations biologiques

Recommandation 4

Il est recommandé de rechercher des signes biologiques de connectivite lorsqu'un diagnostic de FPI est suspecté.

Tableau 1 Diagnostic de la fibrose pulmonaire idiopathique : critères tomodensitométriques de pneumopathie intersti-tielle commune.

Présence de critères de l'aspect de PIC		Signes tomodensitométriques incompatibles avec un aspect de PIC (1 au moins de ces signes)
PIC certaine (4 critères)	PIC possible (3 critères)	
Prédominance sous-pleurale basale	Prédominance sous-pleurale basale	Prédominance aux sommets ou à la partie moyenne des poumons
Réticulations	Réticulations	Prédominance pérbronchovasculaire
Rayon de miel avec ou sans bronchectasies de traction		Opacités en verre dépoli plus étendues que les réticulations
Absence de signes incompatibles avec aspect de PIC (voir ci-contre)	Absence de signes incompatibles avec aspect de PIC (voir ci-contre)	Micronodules profus (bilatéraux, prédominant dans les lobes supérieurs)
		Kystes non contigus (multiples, bilatéraux, à distance des zones de rayon de miel)
		Atténuation diffuse en mosaïque/trappage aérique (bilatéral, dans 3 lobes ou plus)
		Condensation segmentaire ou lobaire

PIC : pneumopathie interstitielle commune.

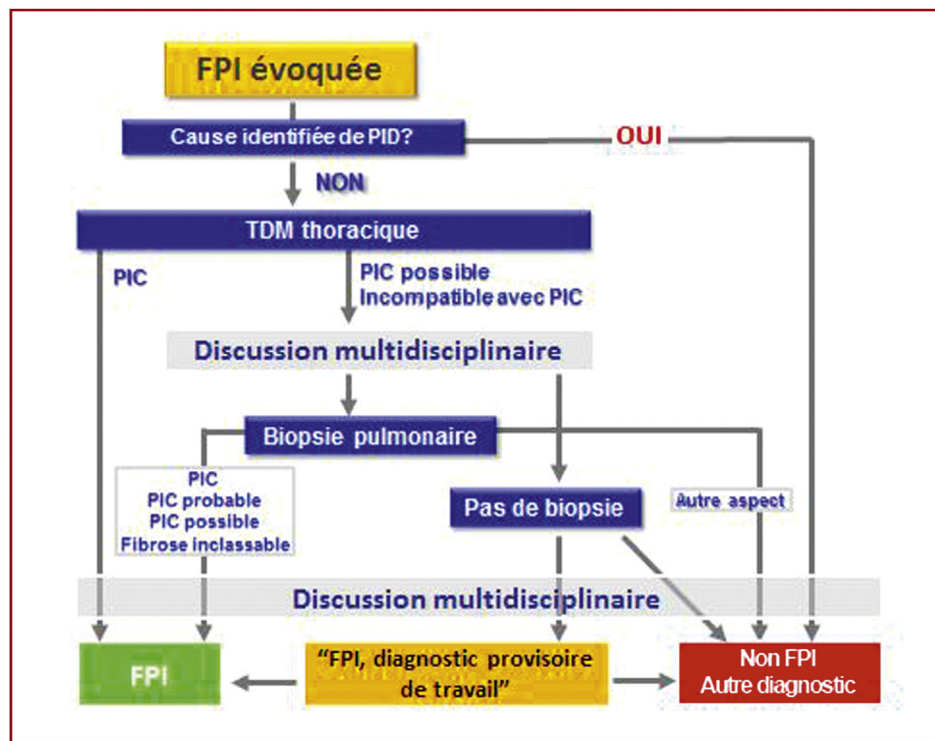


Figure 1. Algorithme diagnostique de la fibrose pulmonaire idiopathique. FPI : fibrose pulmonaire idiopathique ; PIC : pneumopathie intersti-tielle commune ; PID : pneumopathie interstitielle diffuse ; TDM : tomodensitométrie ; diagnostic provisoire de travail : voir paragraphe 3.8.2.

Tableau 2 Fibrose pulmonaire idiopathique : diagnostic de synthèse (après exclusion d'une cause de fibrose).

	Aspect histopathologique					
	PIC	PIC probable	PIC possible	Fibrose inclassable	Non PIC	Biopsie non faite ^a
<i>Aspect radiologique</i>						
PIC	FPI	FPI	FPI	FPI	Non FPI	FPI
PIC possible	FPI	FPI	FPI probable	FPI probable	Non FPI	Selon discussion multidisciplinaire
Non PIC	FPI possible	Non FPI	Non FPI	Non FPI	Non FPI	Selon discussion multidisciplinaire ^b

FPI : fibrose pulmonaire idiopathique ; PIC : pneumopathie interstitielle commune.
^a Catégorie non présente dans les recommandations internationales et proposées par le groupe de coordination.
^b Une FPI n'est pas exclue.

Recommandation 5

Il est proposé de réaliser des explorations biologiques lorsqu'un diagnostic de FPI est suspecté, comportant : numération formule sanguine, protéine C-réactive, créatininémie, transaminases, glutamyltransférase, phosphatases alcalines, créatine phosphokinase et électrophorèse des protéines sanguines, anticorps antinucléaires, anticorps antipeptides cycliques citrullinés, facteur rhumatoïde, anticorps anticytoplasme des neutrophiles, et selon l'orientation clinique ou en cas de détection d'anticorps antinucléaires, anticorps spécifiques du syndrome de Gougerot-Sjögren (anti-SSA, anti-SSB), de la sclérodermie systémique (anticentromères, antitopoisomérase-1, anti-U3RNP), anticorps antisynthétases et anticorps rares associés aux myosites et une recherche de précipitines orientée par la clinique.

cliniques et biologiques pour une cause génétique (âge < 50 ans ; anomalies hématologiques, hépatiques ou cutanéomuqueuses).

Recommandation 8

Chez un patient présentant une FPI dans un contexte familial ou s'il y a des arguments cliniques ou biologiques évoquant une cause génétique, il est proposé de réaliser un arbre généalogique et une analyse génétique moléculaire concernant à l'heure actuelle essentiellement les gènes du complexe de la télomérase et les gènes codant pour les protéines du surfactant et d'adresser le patient en consultation spécialisée de génétique.

Lavage bronchoalvéolaire**Recommandation 6**

Il est proposé de réaliser un lavage bronchoalvéolaire en cas de pneumopathie interstitielle diffuse chronique. Lorsqu'un diagnostic de FPI est suspecté, le lavage bronchoalvéolaire est surtout utile si l'aspect radiologique n'est pas celui d'une pneumopathie interstitielle commune certaine.

Validation du diagnostic**Recommandation 9**

Il est recommandé que le diagnostic définitif de FPI intègre l'ensemble des données disponibles au cours d'une discussion multidisciplinaire qui fait intervenir pneumologues, radiologues et pathologistes expérimentés dans le domaine des pneumopathies interstitielles diffuses.

Enquête génétique**Recommandation 7**

Chez un patient suspecté de présenter une FPI, il est recommandé de rechercher à l'interrogatoire la présence d'autres cas de PID dans la famille, et de rechercher chez le patient la présence d'arguments

Recommandation 10

Il est recommandé que les cas difficiles soient adressés, selon leur proximité, au centre de référence ou à un centre de compétences.

Pronostic et suivi

Explorations fonctionnelles respiratoires

Recommandation 11

Il est recommandé d'évaluer la capacité vitale forcée et la capacité de diffusion du monoxyde de carbone chez un patient présentant une FPI au diagnostic.

Recommandation 12

Il est proposé d'évaluer également la capacité pulmonaire totale, la gazométrie artérielle en air au repos, la distance parcourue et la saturation percutanée en oxygène lors d'un test de marche de 6 minutes.

Examens de suivi et réévaluation du pronostic

Recommandation 13

Il est proposé d'évaluer le pronostic d'un patient atteint de FPI :

- au diagnostic, en fonction de l'importance de la dyspnée, de l'exploration fonctionnelle respiratoire (capacité vitale forcée [CVF], DLco), de la saturation percutanée en oxygène en fin de test de marche de 6 minutes, de l'étendue de l'aspect en rayon de miel sur le scanner thoracique de haute résolution, de l'existence de signes d'hypertension pulmonaire à l'échocardiographie, et à l'aide d'un score tel que le score GAP ;
- au cours du suivi, en fonction de l'évolution des symptômes, de la CVF, de la DLco, et éventuellement de l'existence de signes d'hypertension pulmonaire à l'échocardiographie et de la fibrose sur le scanner thoracique.

Recommandation 14

Il est recommandé d'effectuer au minimum un examen clinique et une exploration fonctionnelle respiratoire comportant une mesure de la CVF tous les 3 à 6 mois chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Recommandation 15

Il est proposé de réaliser une mesure de DLco tous les 3 à 6 mois chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Recommandation 16

Il est recommandé de réaliser un scanner thoracique en cas de suspicion d'exacerbation aiguë de FPI, de modification clinique inexplicée, de suspicion de cancer bronchique et en cas d'évaluation pour transplantation pulmonaire.

Recommandation 17

Il est recommandé d'accorder une attention particulière à la recherche de cancer bronchopulmonaire lorsqu'un scanner thoracique est réalisé.

Traitements médicaux de la FPI à visée antifibrosante

Pirféridone

Recommandation 18

Il est recommandé de traiter par la pirféridone les patients présentant un diagnostic confirmé de FPI légère à modérée (définie par une CVF ≥ 50 % de la valeur théorique et une DLco ≥ 30 %) ; ce traitement doit être instauré et surveillé par un pneumologue expérimenté dans le diagnostic et le traitement de la FPI et nécessite une surveillance régulière de la tolérance clinique et des taux des enzymes hépatiques ; le patient ne doit pas fumer pendant le traitement.

Nintédanib

Recommandation 19

Il est recommandé de traiter par le nintédanib les patients présentant un diagnostic confirmé de FPI légère à modérée (définie par une CVF ≥ 50 % de la valeur théorique et une DLco ≥ 30 %) ; ce traitement doit être instauré et surveillé par un pneumologue expérimenté dans le diagnostic et le traitement de la FPI et nécessite une surveillance régulière de la tolérance clinique et des taux des enzymes hépatiques.

Quand débiter le traitement ?

Recommandation 20

Il est proposé de traiter la FPI dès que le diagnostic est établi, en tenant compte de l'évaluation individuelle du bénéfice escompté et des risques du traitement.

Traitements à visée antifibrosante non recommandés

Recommandation 21

Il est recommandé de ne pas débiter une trithérapie associant prednisone-azathioprine-N-acétylcystéine chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Recommandation 22

Il n'est pas recommandé de débiter une monothérapie par N-acétylcystéine chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Recommandation 23

Il n'est pas recommandé d'associer N-acétylcystéine et pirféridone.

Recommandation 24

Il n'est pas recommandé de prescrire une corticothérapie (avec ou sans immunosuppresseur) chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI en dehors d'une exacerbation aiguë de fibrose.

Recommandation 25

Il est recommandé de ne pas prescrire un traitement anticoagulant par la warfarine pour le traitement de la fibrose chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI. Les antivitaminiques K oraux ne sont pas contre-indiqués au cours de la FPI lorsqu'ils sont indiqués par ailleurs (indication cardiovasculaire notamment), mais ils pourraient avoir un effet délétère. Il n'y a pas de donnée disponible concernant les anticoagulants oraux directs au cours de la FPI.

Recommandation 26

Il n'est pas recommandé de prescrire un traitement par colchicine chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Recommandation 27

Il n'est pas recommandé de prescrire un traitement par ciclosporine A chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Recommandation 28

Il n'est pas recommandé de prescrire un traitement par l'interféron-gamma-1b chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Recommandation 29

Il n'est pas recommandé de prescrire un traitement par le bosentan ou le macitentan chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Recommandation 30

Il est recommandé de ne pas prescrire un traitement par l'ambrisentan chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Recommandation 31

Il n'est pas recommandé de prescrire un traitement par l'étanercept chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Recommandation 32

Il n'est pas recommandé de prescrire un traitement par le carlumab chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Recommandation 33

Il n'est pas recommandé de prescrire un traitement par le simtuzumab chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Transplantation pulmonaire

Recommandation 34

Il est recommandé d'envisager une transplantation pulmonaire dans les formes graves ou en cas d'aggravation de la maladie chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI et âgés de moins de 65 ans. Au-delà de 65 ans, ce traitement peut être envisagé exceptionnellement.

Recommandation 35

Il est recommandé d'informer précocement le patient de la possibilité de la transplantation pulmonaire, sauf contre-indication évidente à la transplantation.

Recommandation 36

Il est proposé d'évaluer précocement le patient dans un centre de transplantation pulmonaire.

Recommandation 37

Il est proposé de rechercher des arguments cliniques et biologiques en faveur d'une fibrose pulmonaire familiale ou génétique lors du bilan prétransplantation pulmonaire pour FPI.

Transplantation pulmonaire et FPI génétique

Autres traitements médicaux

Vaccination antigrippale et antipneumococcique

Recommandation 38

Il est recommandé de réaliser la vaccination antigrippale annuelle et la vaccination antipneumococcique chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Traitements symptomatiques (toux, dyspnée)

Recommandation 39

Il est proposé de prescrire transitoirement une corticothérapie orale à faible posologie chez les patients atteints de FPI et présentant une toux sèche invalidante non améliorée par la codéine, en évaluant son efficacité et sa tolérance.

Recommandation 40

Il est proposé de prescrire une oxygénothérapie de déambulation chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI et présentant une dyspnée d'effort importante et une désaturation à l'effort (saturation percutanée en oxygène < 88 % lors des activités quotidiennes ou d'un exercice standardisé comme un test de marche de 6 minutes).

Recommandation 41

Il est proposé de prescrire des dérivés morphiniques à faible dose chez les patients atteints de FPI et présentant une dyspnée de repos, en l'absence d'hypercapnie, en évaluant leur efficacité, et en surveillant leur tolérance.

Oxygénothérapie

Recommandation 42

Il est recommandé d'utiliser l'oxygénothérapie de longue durée chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI et présentant une insuffisance respiratoire chronique grave, définie par une $\text{PaO}_2 < 55$ mmHg.

Réhabilitation respiratoire

Recommandation 43

Il est proposé de prescrire un programme de réhabilitation respiratoire aux patients ayant un diagnostic confirmé de FPI et présentant une limitation de leur capacité à l'exercice avec un handicap significatif.

Complications et comorbidités

Exacerbations aiguës

Recommandation 44

Il est recommandé de diagnostiquer une exacerbation aiguë de FPI en cas d'aggravation récente de la dyspnée depuis moins d'un mois, associée à de nouvelles opacités pulmonaires à l'imagerie, non totalement expliquée par une insuffisance cardiaque, une surcharge hydrosodée ou une embolie pulmonaire. Un facteur déclenchant doit être recherché (infection, procédure diagnostique, cause médicamenteuse, inhalation).

Recommandation 45

Il est proposé d'inclure les malades dans les essais en cas d'exacerbations aiguës.

Recommandation 46

Il est proposé d'utiliser les corticoïdes à posologie élevée pour traiter les exacerbations aiguës de la FPI.

Recommandation 47

Il est proposé d'utiliser le cyclophosphamide intraveineux pour traiter les formes graves d'exacerbation aiguë de la FPI.

Ventilation invasive et non invasive, oxygénothérapie à haut débit

Recommandation 48

Il est proposé de n'utiliser la ventilation invasive ou non invasive que chez une minorité de patients atteints de FPI et en état d'insuffisance respiratoire aiguë, notamment si le patient répond aux critères de transplantation pulmonaire selon la procédure de super-urgence, s'il s'agit d'une exacerbation inaugurale de FPI, ou s'il existe une cause potentiellement réversible, ou que le diagnostic étiologique n'a pas encore été réalisé.

Hypertension pulmonaire

Recommandation 49

Il est proposé de pratiquer une échographie cardiaque au diagnostic de FPI.

Recommandation 50

Il est recommandé d'adresser à un centre spécialisé les patients avec FPI ayant à l'échographie cardiaque des signes d'hypertension pulmonaire sévère et/ou de dysfonction ventriculaire droite.

Recommandation 51

Il est proposé de réaliser un cathétérisme cardiaque droit pour diagnostiquer une hypertension pulmonaire chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI dans les situations suivantes :

- évaluation prétransplantation ;
- doute sur un autre diagnostic (hypertension artérielle pulmonaire du groupe 1, hypertension pulmonaire thromboembolique chronique, cardiopathie gauche à fonction systolique préservée) ;
- si une évaluation précise du pronostic est jugée essentielle ;
- possibilité d'inclusion dans un essai thérapeutique.

Recommandation 52

Chez les patients atteints de FPI et présentant une hypertension pulmonaire, il est recommandé de rechercher et de corriger une hypoxémie de repos, une maladie veineuse thromboembolique, une insuffisance cardiaque gauche et d'évaluer la possibilité d'une transplantation pulmonaire.

Recommandation 53

Chez les patients atteints de FPI et présentant une hypertension pulmonaire précapillaire, il n'est pas recommandé de prescrire un traitement spécifique de l'hypertension pulmonaire.

Recommandation 54

Chez les patients atteints de FPI, il est recommandé de ne pas prescrire l'ambrisentan ou le riociguat.

Reflux gastro-œsophagien

Recommandation 55

Il est proposé de rechercher à l'interrogatoire un antécédent ou des symptômes de reflux gastro-œsophagien chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI. Lorsqu'existe une suspicion de reflux gastro-œsophagien, il est proposé de l'explorer et de le traiter.

Emphysème

Recommandation 56

Il est recommandé de rechercher des signes d'emphysème sur le scanner thoracique pratiqué pour le diagnostic de FPI, pour ne pas sous-estimer la sévérité du syndrome emphysème-fibrose pulmonaire lorsque les volumes sont préservés.

Recommandation 57

Lorsqu'existe un emphysème, il est proposé de le prendre en charge comme au cours de la bronchopneumopathie chronique obstructive, y compris la recherche d'un déficit en α -1-antitrypsine et la prescription de bronchodilatateurs inhalés s'ils améliorent la dyspnée.

Recommandation 58

Il est proposé de ne pas prendre en compte la présence de l'emphysème dans les choix des thérapies antifibrosantes chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Recommandation 64

Il est proposé de réaliser une TDM annuelle qui permet aussi de rechercher un cancer bronchique, en particulier chez les malades chez lesquels les données fonctionnelles respiratoires permettraient une exérèse chirurgicale en cas de cancer bronchopulmonaire localisé.

Recommandation 59

Il est proposé de surveiller plus particulièrement le risque d'hypertension pulmonaire sévère lorsqu'il existe un syndrome emphysème–fibrose.

Recommandation 65

Chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI et présentant un cancer bronchopulmonaire, il est recommandé de prendre en compte la FPI dans les choix thérapeutiques.

Syndrome d'apnées obstructives du sommeil**Recommandation 60**

Il est recommandé de pratiquer une polygraphie ventilatoire ou une polysomnographie pour rechercher un syndrome d'apnées obstructives du sommeil chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI s'il existe des signes cliniques évocateurs de syndrome d'apnées du sommeil. Il n'y a pas de données spécifiques concernant la prise en charge du syndrome d'apnées du sommeil au cours de la FPI par rapport aux patients sans FPI.

Recommandation 66

Il est proposé de rechercher des comorbidités (pathologies cardiovasculaires, maladie veineuse thromboembolique, diabète, dépression) chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI et d'en informer le médecin traitant en charge du suivi.

Recommandation 61

Lorsqu'il est présent chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI, il est proposé de traiter un syndrome d'apnées obstructives du sommeil selon les recommandations habituelles en vigueur en dehors de la FPI.

Déclaration de liens d'intérêts

Vincent Cottin : au cours des 5 dernières années, V. Cottin a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès, actions de formation, groupes d'experts, de la part des Laboratoires Actélon, Bayer, Biogen Idec, Boehringer Ingelheim, Gilead, GSK, Novartis, Pfizer, Promédiator, Roche et Sanofi. Son ex-épouse est employée par Sanofi.

Bruno Crestani : au cours des 5 dernières années, B. Crestani a perçu des honoraires ou financements pour des communications, des participations à des congrès, à des groupes d'experts, des travaux de recherche, des actions de formation de la part des laboratoires Boehringer Ingelheim, MedImmune, Intermune, Roche et Sanofi.

Jacques Cadranel : au cours des 5 dernières années, J. Cadranel a été investigateur principal/coordonnateur/responsable scientifique d'études cliniques promues par les laboratoires Roche, Boehringer Ingelheim et Intermune ; il a perçu des honoraires pour des actions de formation des laboratoires Roche et Intermune.

Jean-François Cordier : au cours des 5 dernières années, J.F. Cordier a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès, actions de formation, communications, conseil, travaux de recherche, participation à des groupes d'experts, rôle d'investigateur principal/coordonnateur/responsable scientifique d'études cliniques de la part des laboratoires Actélon, Boehringer Ingelheim et Roche.

Sylvain Marchand-Adam : au cours des 5 dernières années, S. Marchand-Adam a perçu des honoraires ou financements pour des communications, du conseil, des participations à des congrès, groupes d'experts de la

Cancer bronchopulmonaire**Recommandation 62**

Il est proposé d'informer le médecin en charge du suivi de la fréquence du cancer bronchopulmonaire chez les patients ayant un diagnostic confirmé de FPI.

Recommandation 63

Il est recommandé de conseiller au patient de cesser de fumer s'il est fumeur et de l'informer sur les moyens d'aide au sevrage tabagique.

part des laboratoires Roche et Boehringer-Ingelheim ; S. Marchand-Adam a été investigateur principal ou coordonnateur d'études cliniques promues par les laboratoires Roche et Boehringer-Ingelheim.

Grégoire Prévot : au cours des 5 dernières années, G. Prévot a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès, communications, actions de formation, groupes d'experts, travaux de recherche, de la part des laboratoires Boehringer-Ingelheim, Roche, Actelion et GSK.

Benoit Wallaert déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

Emmanuel Bergot : au cours des 5 dernières années, E. Bergot a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès, missions de conseil, actions de formation, participation à des groupes d'experts, rôle d'investigateur principal/coordonnateur/responsable scientifique d'études cliniques de la part des laboratoires Boehringer Ingelheim et Roche.

Philippe Camus : au cours des 5 dernières années, P. Camus a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès, groupes d'experts, rôle d'investigateur principal d'études cliniques de la part des laboratoires Boehringer Ingelheim ; P. Camus possède des actions de Roche.

Jean-Charles Dalphin : au cours des 5 dernières années, J.C. Dalphin a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès, actions de formation, conseil et participation à des groupes d'experts de la part des laboratoires Boehringer Ingelheim et Roche.

Claire Dromer : au cours des 5 dernières années, C. Dromer a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès et actions de formation de la part des laboratoires Roche et Boehringer Ingelheim.

Emmanuel Gomez : au cours des 5 dernières années, E. Gomez a perçu des financements pour des participations à des congrès de la part des laboratoires Boehringer Ingelheim.

Dominique Israel-Biet : au cours des 5 dernières années, D. Israel-Biet a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès, communications, actions de formation, des groupes d'experts, rôle d'investigateur principal/coordonnateur/responsable scientifique d'études cliniques de la part des laboratoires Boehringer Ingelheim, Intermune et Roche.

Stéphane Jouneau : au cours des 5 dernières années, S. Jouneau a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès, communications, actions de formation, groupes d'experts, travaux de recherche de la part des laboratoires Actelion, AIRB, Astra Zeneca, BMS, Boehringer, Chiesi, Gilead, GSK, Mundipharma, Novartis, Pfizer, Roche et Savara-Serendex.

Romain Kessler : au cours des 5 dernières années, R. Kessler a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès, communications, actions de formation, travaux de recherche, rôle d'investigateur principal/coordonnateur/responsable scientifique d'études cliniques de la part des laboratoires Intermune et Boehringer Ingelheim.

Charles-Hugo Marquette : au cours des 5 dernières années, C.H. Marquette a perçu des financements ou des honoraires pour des participations à des congrès, actions de formation, groupes d'experts de la part des laboratoires Boehringer Ingelheim.

Martine Reynaud-Gaubert : au cours des 5 dernières années, M. Reynaud-Gaubert a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès, communications, actions de formation, groupes d'experts, rôle d'investigateur principal/coordonnateur/responsable scientifique d'études cliniques de la part des laboratoires Boehringer Ingelheim et Roche.

Bernard Aguilaniu : au cours des 5 dernières années, B. Aguilaniu a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès, communications, actions de formation, conseil, groupes d'experts, travaux de recherche de la part des laboratoires Intermune, Roche et Boehringer Ingelheim.

Daniel Bonnet : au cours des 5 dernières années, D. Bonnet a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès, actions de formation, groupes d'experts de la part des laboratoires Roche et Boehringer Ingelheim.

Philippe Carré : au cours des 5 dernières années, P. Carré a perçu des honoraires pour des actions de formation de la part des laboratoires Roche.

Claire Danel : au cours des 5 dernières années, C. Danel a participé à des sessions de formation pour les internes organisées avec les laboratoires Boehringer Ingelheim.

Jean Baptiste Faivre : au cours des 5 dernières années, J.-B. Faivre a perçu des honoraires ou financements pour des participations à un groupe d'experts de la part des laboratoires Boehringer Ingelheim.

Gilbert Ferretti : au cours des 5 dernières années, G. Ferretti a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès, actions de formation, conseil, groupes d'experts de la part des laboratoires Boehringer Ingelheim et Roche.

Nicolas Just : au cours des 5 dernières années, N. Just a perçu des financements pour des participations à des congrès de la part des laboratoires Roche.

François Lebargy : au cours des 5 dernières années, F. Lebargy a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des congrès, actions de formation, travaux de recherche, participation à des essais thérapeutiques en tant qu'investigateur principal, de la part des laboratoires Boehringer Ingelheim et Roche.

Bruno Philippe déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

Philippe Terrioux : au cours des 5 dernières années, P. Terrioux a perçu des financements pour participation à des congrès de la part des laboratoires Boehringer Ingelheim.

Françoise Thivolet-Béjui : au cours des 5 dernières années, F. Thivolet a perçu des honoraires ou financements pour des participations à des actions de formation et à des groupes d'experts de la part des laboratoires Boehringer Ingelheim/agence Relmagine.

Bruno Trumbic déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

Dominique Valeyre : au cours des 5 dernières années, D. Valeyre a perçu des honoraires ou financements pour des communications, participations à des congrès, actions de formation, conseil, travaux de recherche, groupes d'experts, rôle d'investigateur principal/coordonnateur/responsable scientifique d'études cliniques de la part des laboratoires Intermune, Boehringer Ingelheim, Roche et Astra.

Reference

- [1] Cottin V, Crestani B, Cadranet J, Cordier J-F, Marchand-Adam S, Prévot G, et al. French practical guidelines for the diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis - 2017 update. Full-length version. *Rev Mal Respir* 2017;34, <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmr.2017.07.017>.