

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^{ère} partie :

2^{ème} partie

3^{ème} 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

Antécédents	<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>
Diagnostic différentiel / causes possibles	<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>
Signes cliniques	<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>
Comorbidités principales	<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>
Complications	<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>
Traitements pour la fibrose jusqu'à présent	<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>
Lister les traitements en cours	

1^{ère} partie : Demande d'avis (suite)

EXPLORATIONS RESPIRATOIRES

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

CVF (% théorique) %

Rapport VEMS / CVF %

DL_{co} (% théorique) %

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

Saturation en oxygène en fin de test (SpO₂) %

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 réticularités
- 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^{ème} 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	+	<input type="checkbox"/> PIC certaine	→	<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	+	<input type="checkbox"/> PIC possible	→	<input type="checkbox"/> FPI PROBABLE
		<input type="checkbox"/> Fibrose inclassable		
<input type="checkbox"/> Non compatible avec PIC	+	<input type="checkbox"/> PIC certaine	→	<input type="checkbox"/> FPI POSSIBLE

REMARQUES

Diagnostic de FPI Oui Non

Si non, diagnostic proposé

Légère à modérée Sévère (CVF < 50 % ou DL_{CO} < 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)