Classification et épidémiologie des PID

Hilario NUNES

Service de Pneumologie, Hôpital Avicenne, Inserm 1272 , Université Paris 13

Centre de Référence des Maladies Pulmonaires Rares de l'adulte (site constitutif)

Centre de Compétences des Maladies Auto-immunes et Systémiques rares

Centre Expert Européen de la Sarcoïdose

Définition (1)

- Pneumopathie interstitielle ou infiltrante diffuse
- Définition histopathologique ou radiologique
- Infiltration diffuse de l'interstitium pulmonaire (tissu conjonctif de soutien du poumon), mais aussi des espaces aériens distaux (alvéoles et bronchioles) et des petits vaisseaux par des lésions :
  - Cellulaires: inflammatoires ou tumorales
  - Non cellulaires: fibreuses, oedémateuses ou substance anormale
- Infiltration radiologique diffuse
- Syndrome fonctionnel:
  - Trouble de la diffusion
  - Trouble ventilatoire restrictif

Définition (2)

- Groupe hétérogène > 200 affections, de cause connue ou non
- Mode de présentation variable:
  - Installation aiguë/subaiguë ou chronique (symptômes ≥ 2 mois ou latence clinique)
  - Atteinte pulmonaire isolée ou systémique
  - Évolution ± fibrosante
- Approche diagnostique très différente selon le caractère aigu/subaigu ou chronique: urgences *versus* consultation
- Sévérité très variable

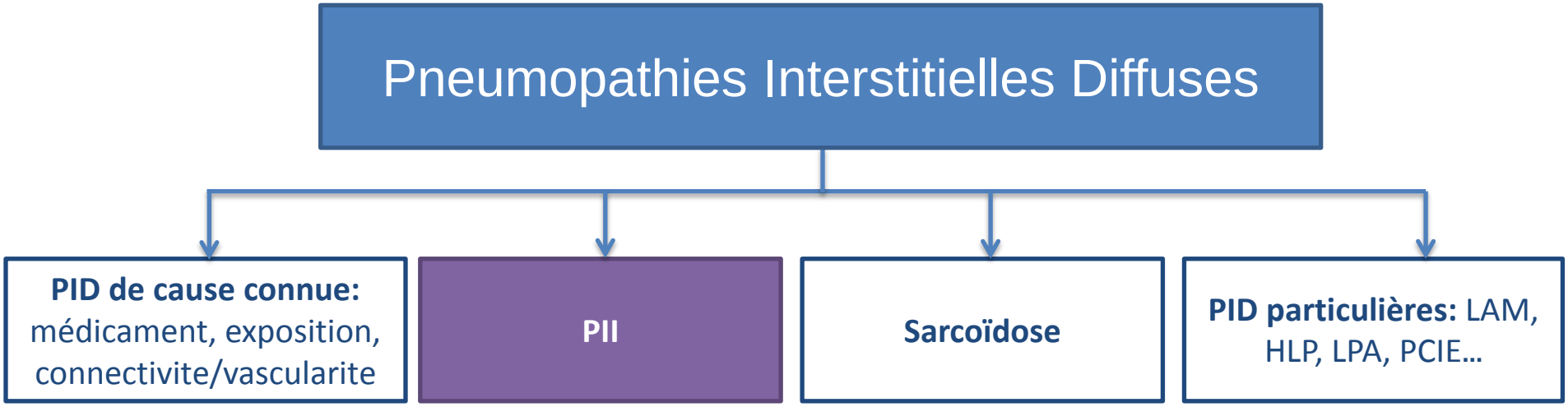
Pneumopathies Interstitielles Diffuses

- **PID de cause connue:** médicament, exposition, connectivite/vascularite
- **PII**
- **Sarcoïdose**
- **PID particulières:** LAM, HLP, LPA, PCIE…

TABLE 1. PREVIOUS CLASSIFICATIONS OF IDIOPATHIC INTERSTITIAL PNEUMONIAS

Liebow and Carrington (1969)*: Chronic Forms	Katzenstein (1997)†	Müller and Colby (1997)‡
Usual interstitial pneumonia	Usual interstitial pneumonia	Usual interstitial pneumonia
Desquamative interstitial pneumonia	Desquamative interstitial pneumonia/ respiratory bronchiolitis interstitial lung disease	Desquamative interstitial pneumonia
Bronchiolitis obliterans interstitial pneumonia and diffuse alveolar damage		Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia
	Acute interstitial pneumonia	Acute interstitial pneumonia
	Nonspecific interstitial pneumonia	Nonspecific interstitial pneumonia
Lymphoid interstitial pneumonia		
Giant cell interstitial pneumonia		

ATS/ERS *Am J Respir Crit Care Med* 2013



American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias

THIS JOINT STATEMENT OF THE AMERICAN THORACIC SOCIETY (ATS), AND THE EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY (ERS) WAS ADOPTED BY THE ATS BOARD OF DIRECTORS, JUNE 2001 AND BY THE ERS EXECUTIVE COMMITTEE, JUNE 2001

ATS/ERS *Am J Respir Crit Care Med* 2002

Pattern histologique	Diagnostic clinico-radio-histologique
Pneumopathie Interstitielle Commune	Fibrose Pulmonaire Idiopathique
Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique	Pneumopathie Interstitielle Non Spécifique (provisoire)
Pneumopathie Organisée	Pneumopathie Organisée Cryptogénique
Dommage Alvéolaire Diffus	Pneumopathie Interstitielle Aiguë
Bronchiolite Respiratoire	Bronchiolite Respiratoire avec Pneumopathie Interstitielle Diffuse
Pneumopathie Interstitielle Desquamative	Pneumopathie Interstitielle Desquamative
Pneumopathie Interstitielle Lymphoïde	Pneumopathie Interstitielle Lymphoïde

ATS/ERS consensus *Am J Respir Crit Care Med* 2002

Pneumopathies Interstitielles Diffuses

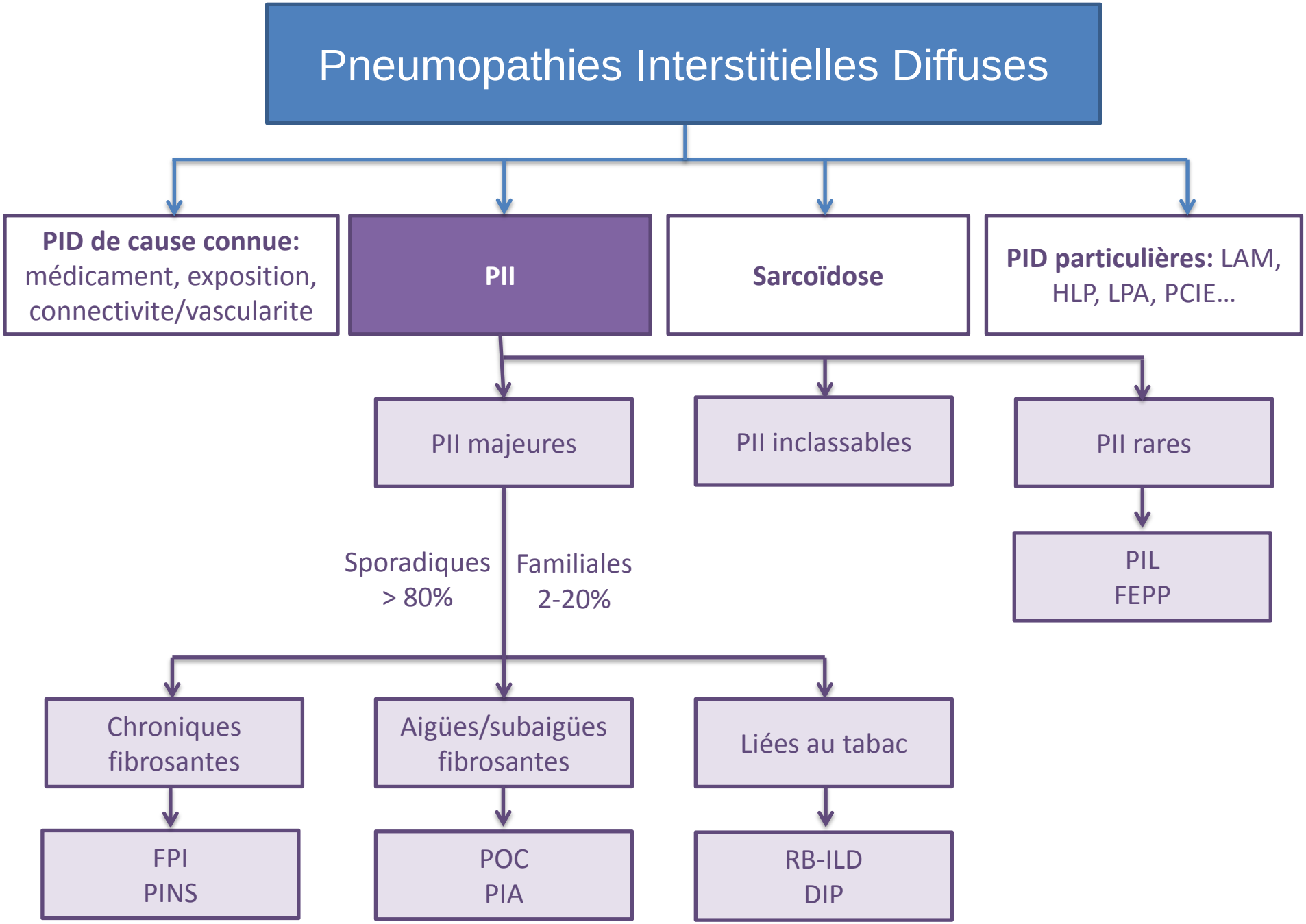
- **PID de cause connue:** médicament, exposition, connectivite/vascularite
- **PII**
- **Sarcoïdose**
- **PID particulières:** LAM, HLP, LPA, PCIE…

An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias

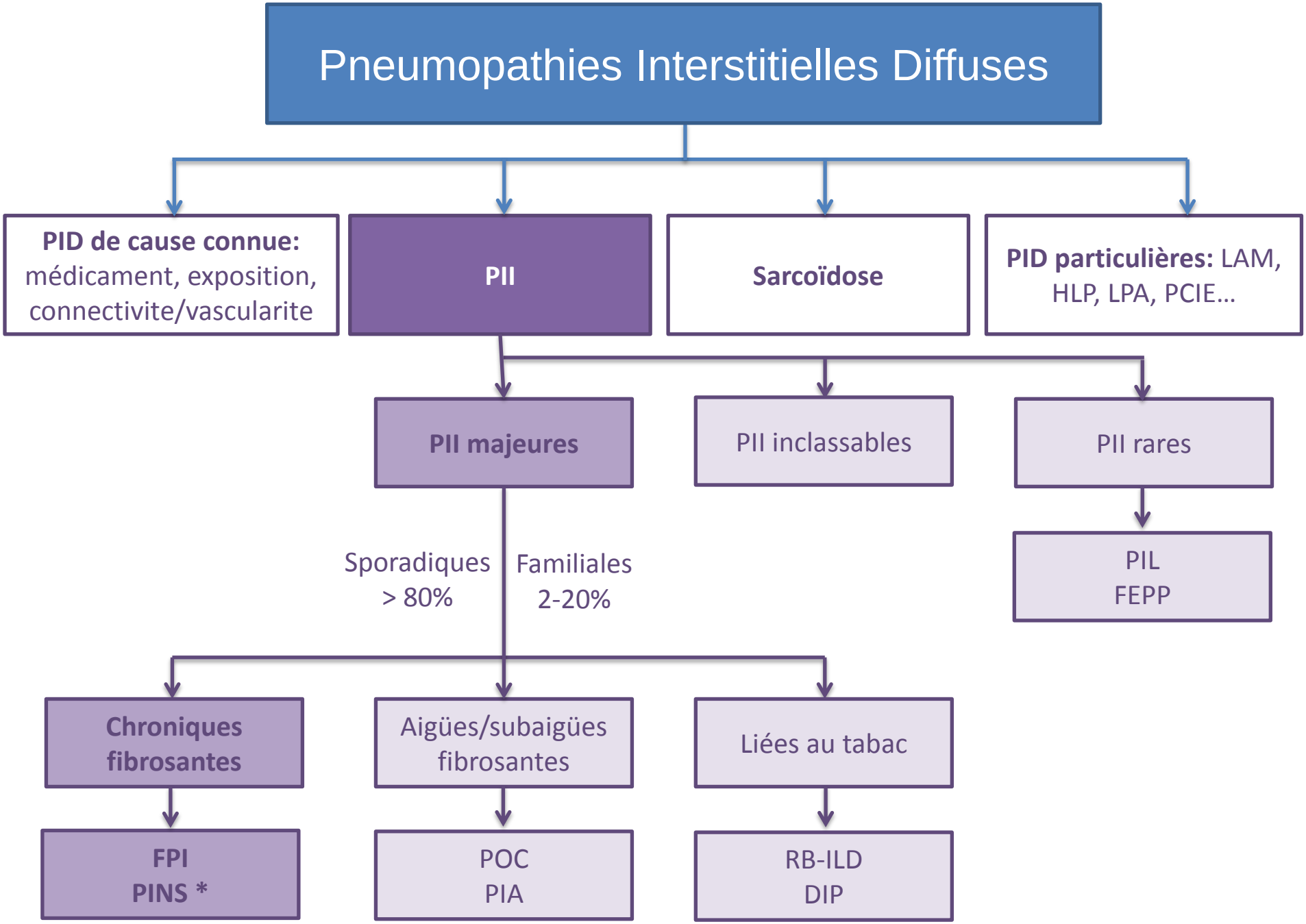
William D. Travis, Ulrich Costabel, David M. Hansell, Talmadge E. King, Jr., David A. Lynch, Andrew G. Nicholson, Christopher J. Ryerson, Jay H. Ryu, Moisés Selman, Athol U. Wells, Jurgen Behr, Demosthenes Bouros, Kevin K. Brown, Thomas V. Colby, Harold R. Collard, Carlos Robalo Cordeiro, Vincent Cottin, Bruno Crestani, Marjolein Drent, Rosalind F. Dudden, Jim Egan, Kevin Flaherty, Cory Hogaboam, Yoshikazu Inoue, Takeshi Johkoh, Dong Soon Kim, Masanori Kitaichi, James Loyd, Fernando J. Martinez, Jeffrey Myers, Shandra Protzko, Ganesh Raghu, Luca Richeldi, Nicola Sverzellati, Jeffrey Swigris, and Dominique Valeyre; on behalf of the ATS/ERS Committee on Idiopathic Interstitial Pneumonias

THIS OFFICIAL STATEMENT OF THE AMERICAN THORACIC SOCIETY (ATS) AND THE EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY (ERS) WAS APPROVED BY THE ATS BOARD OF DIRECTORS, JUNE 2013, AND BY THE ERS STEERING COMMITTEE, MARCH 2013

ATS/ERS *Am J Respir Crit Care Med* 2013



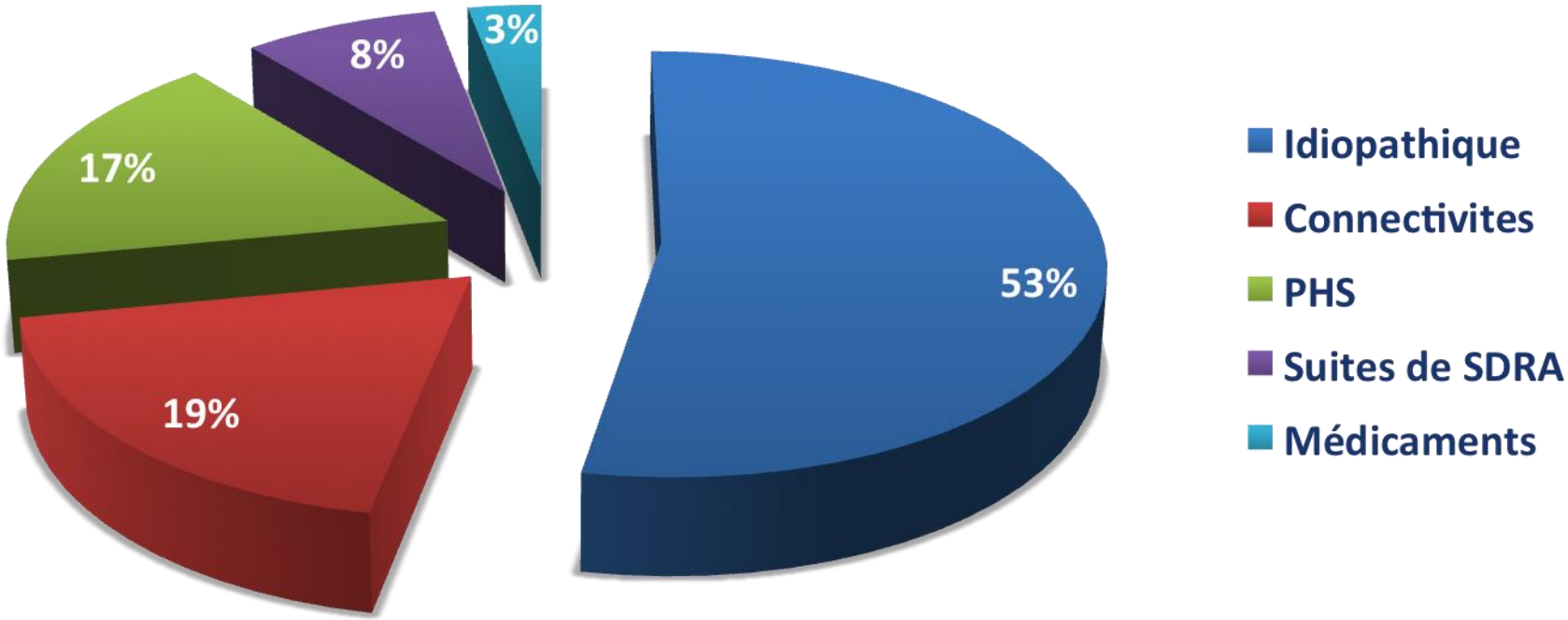
ATS/ERS *Am J Respir Crit Care Med* 2013



* Reconnue comme une entité à part entière

ATS/ERS *Am J Respir Crit Care Med* 2013

Etiologies des PINS



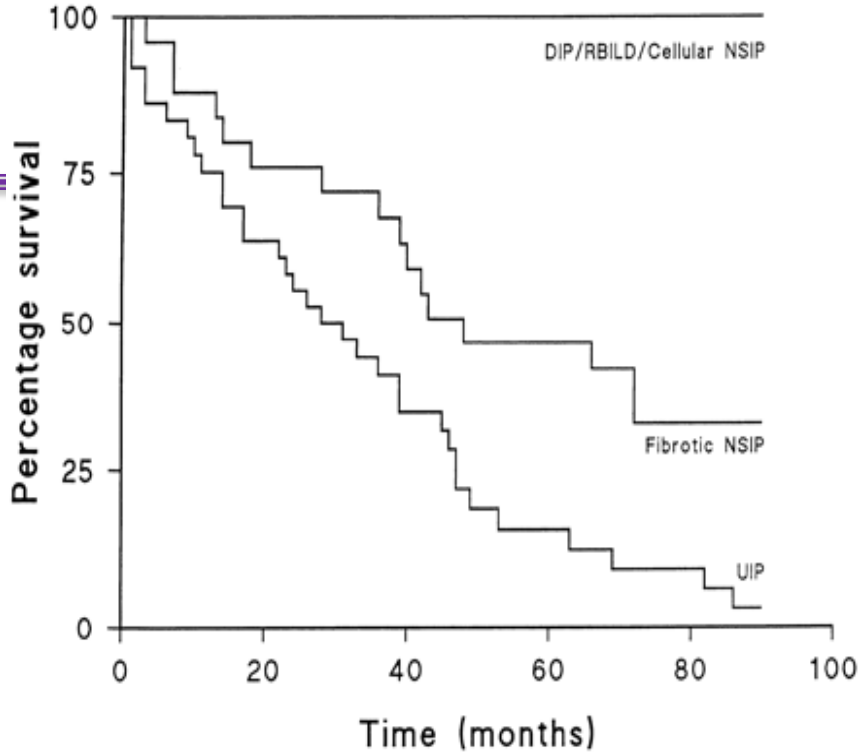
Autres: VIH, infections, MICI, expositions environnementales variées, hémopathies…

Katzenstein et Fiorelli, *Am J Surg Pathol* 1994
Cottin et al. *Am J Respir Crit Care Med* 1998
Nunes et al. *Eur Respir J* 2016

	PINS-i	FPI
Fréquence	14-36%	47-64%
Présentation	Sub-aiguë à chronique (mois à années)	Chronique (>12mois)
Age	43-58 ans	60-65 ans
Sexe ratio	H ≤ F	H > F
Tabac	F ≤ NF	F > NF
Hippocratisme digital	10-35%	25-50%
Auto-anticorps	23-43%	10-20%
LBA	Lymphocytose variable, souvent élevée	Lymphocytes < 20-30%
Pronostic	Relativement « bon » Réponse aux Cs et IS Survie: 45-90% à 5 ans	Mauvais Effet délétère des Cs et IS Survie: 20-43% à 5 ans

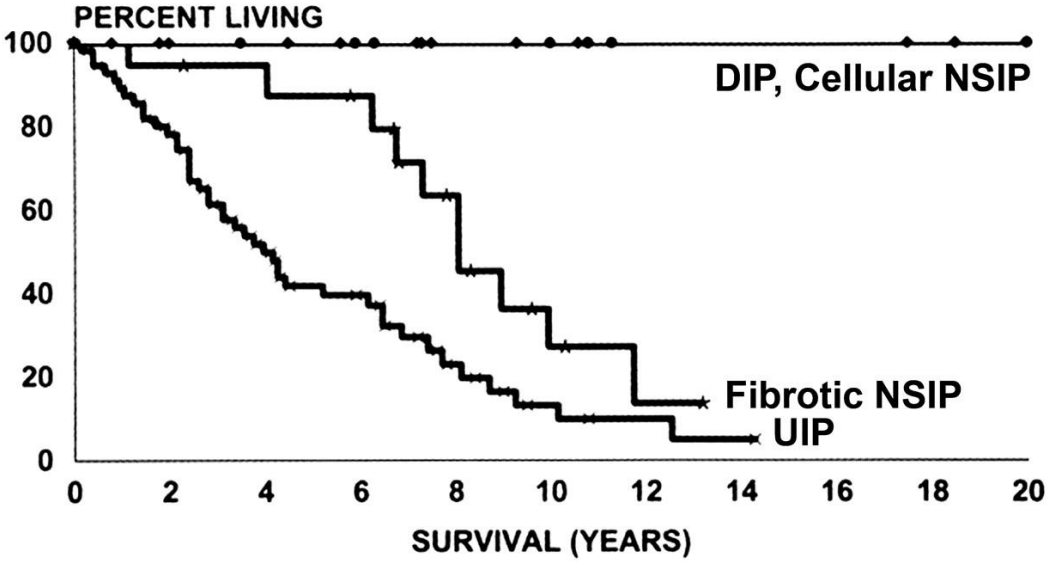
ATS/ERS consensus. *Am J Respir Crit Care Med* 2002 et 2013
Travis et al. *Am J respir Crit Care Med* 2008
Nunes et al. *Eur Respir J* 2016

PINS-i vs FPI: survie



Nicholson et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2000

Travis et al. *Am J Surg Pathol 2000*



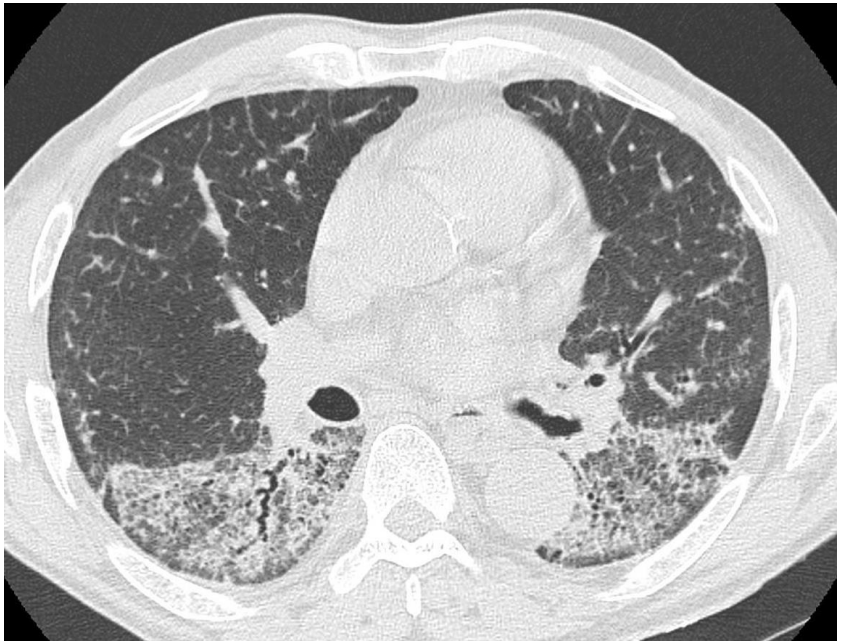
PINS: aspect TDM hétérogène

- Topographie basale (> 90%) et symétrique
- Réticulations fines intra-lobulaires (87%)
- Verre dépoli (50-100%)
- Bronchectasies par traction **centrales** (82%)
- Perte de volume (77%)
- **Respect sous-pleural** (21%)
- Condensations alvéolaires (13%)
- EPBV (7%)
- Rayon de miel (5%)

ATS/ERS consensus. *Am J Respir Crit Care Med* 2002 et 2013
Travis et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2002
Kligerman et al. *Radiographics* 2009
Sumikawa et al. *Radiology* 2006
Sumikawa et al. *Radiology* 2014

- Topographie basale (> 90%) et symétrique
- Réticulations fines intra-lobulaires (87%)
- Verre dépoli (50-100%)
- Bronchectasies par traction **centrales** (82%)
- Perte de volume (77%)
- **Respect sous-pleural** (21%)
- Condensations alvéolaires (13%)
- EPBV (7%)
- Rayon de miel (5%)

- Topographie basale (> 90%) et symétrique
- Réticulations fines intra-lobulaires (87%)
- Verre dépoli (50-100%)
- Bronchectasies par traction **centrales** (82%)
- Perte de volume (77%)
- **Respect sous-pleural** (21%)
- Condensations alvéolaires (13%)
- EPBV (7%)
- Rayon de miel (5%)



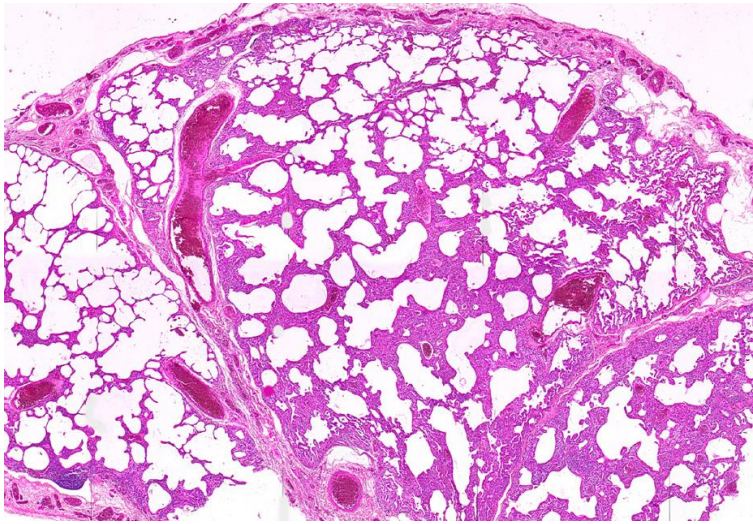
- Topographie basale (> 90%) et symétrique
- Réticulations fines intra-lobulaires (87%)
- Verre dépoli (50-100%)
- Bronchectasies par traction **centrales** (82%)
- Perte de volume (77%)
- **Respect sous-pleural** (21%)
- Condensations alvéolaires (13%)
- EPBV (7%)
- Rayon de miel (5%)

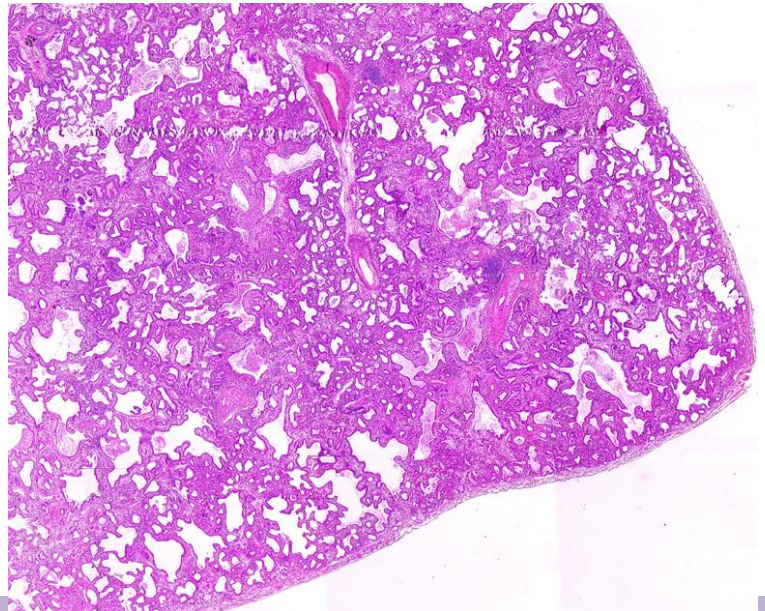
- Topographie basale (> 90%) et symétrique
- Réticulations fines intra-lobulaires (87%)
- Verre dépoli (50-100%)
- Bronchectasies par traction **centrales** (82%)
- Perte de volume (77%)
- **Respect sous-pleural** (21%)
- Condensations alvéolaires (13%)
- EPBV (7%)
- Rayon de miel (5%)

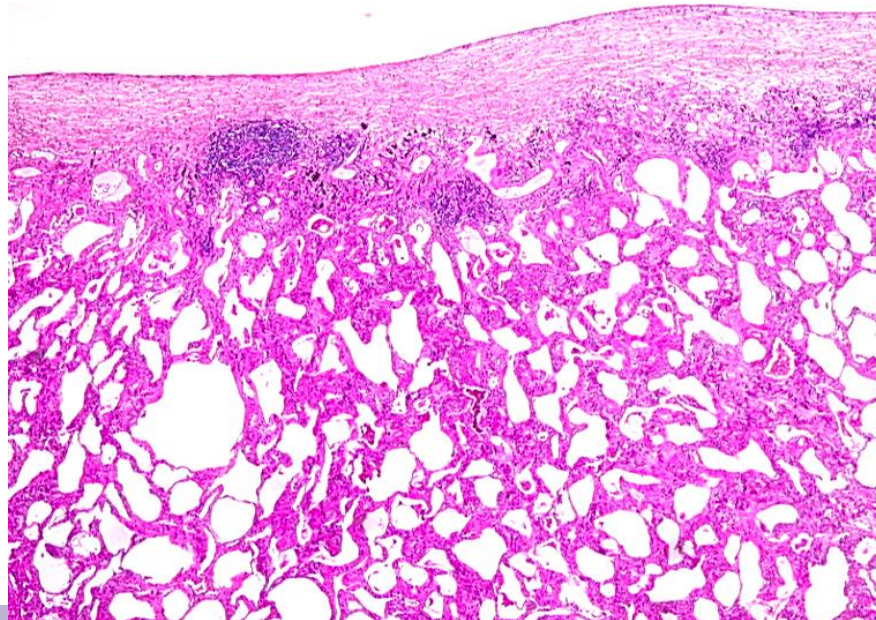
- Mais:
  - **Environ 1/3 des patients ayant un TDM évocateur de PINS ont une PIC histologique ++**
  - Mauvaise concordance interobservateur du respect sous-pleural

PINS: histologie

- Seulement dans les formes idiopathiques: rechercher attentivement une cause ++
- Critères histologiques:
  - Lésions diffuses inflammatoires et fibrosantes à des degrés variables
  - **Uniformité temporelle et spatiale des lésions**
  - Architecture conservée; pas ou peu de FFJ
  - Forme cellulaire, fibrosante (et mixte)





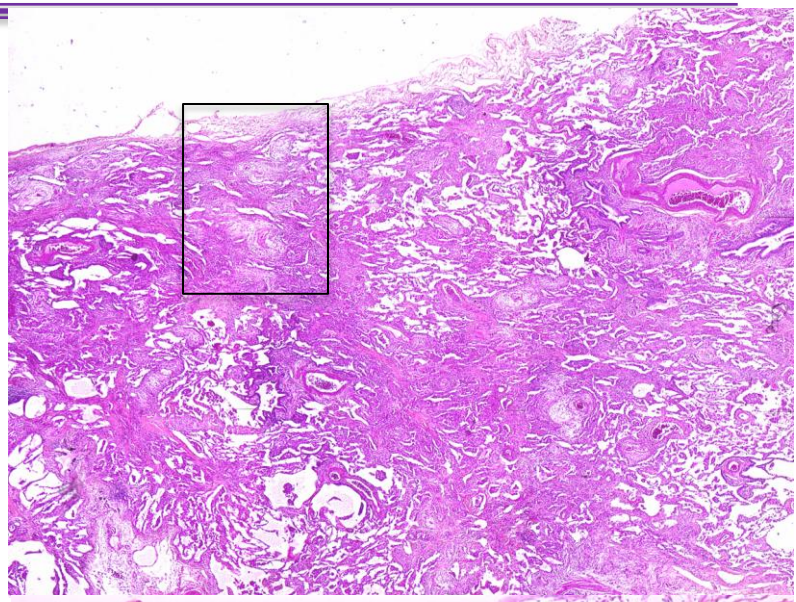


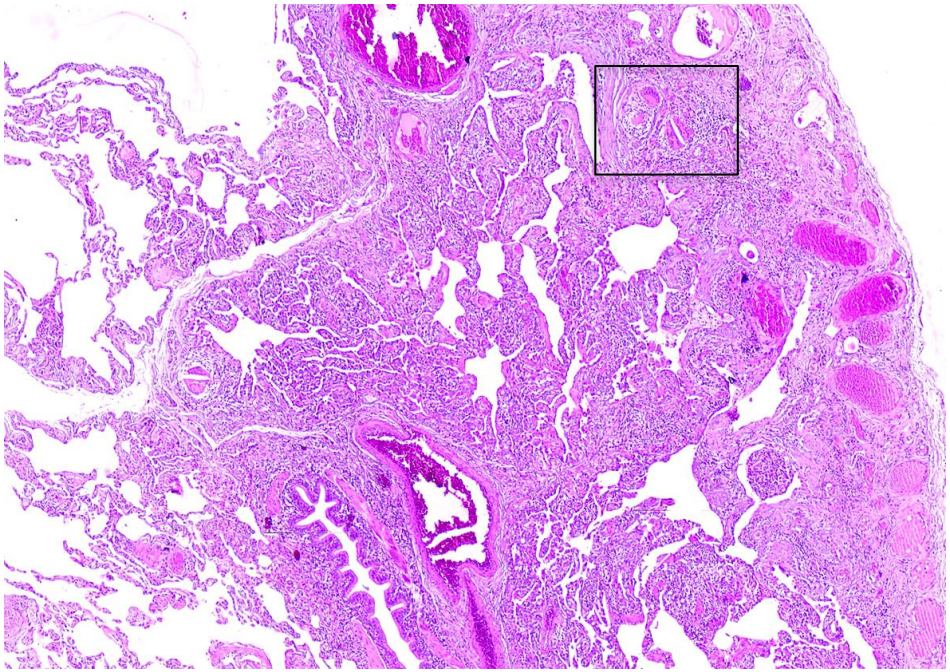
PINS: histologie

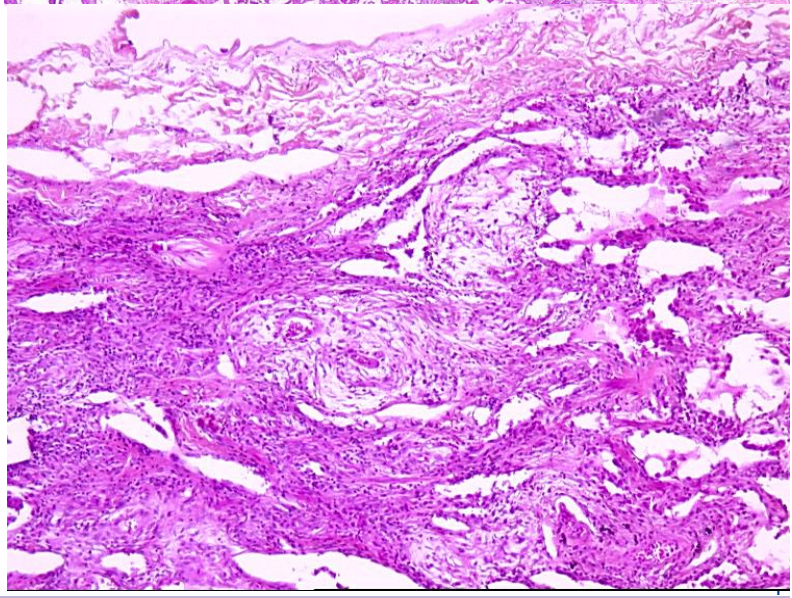
- Peut donner des éléments d'orientation Dg
- Overlaps:

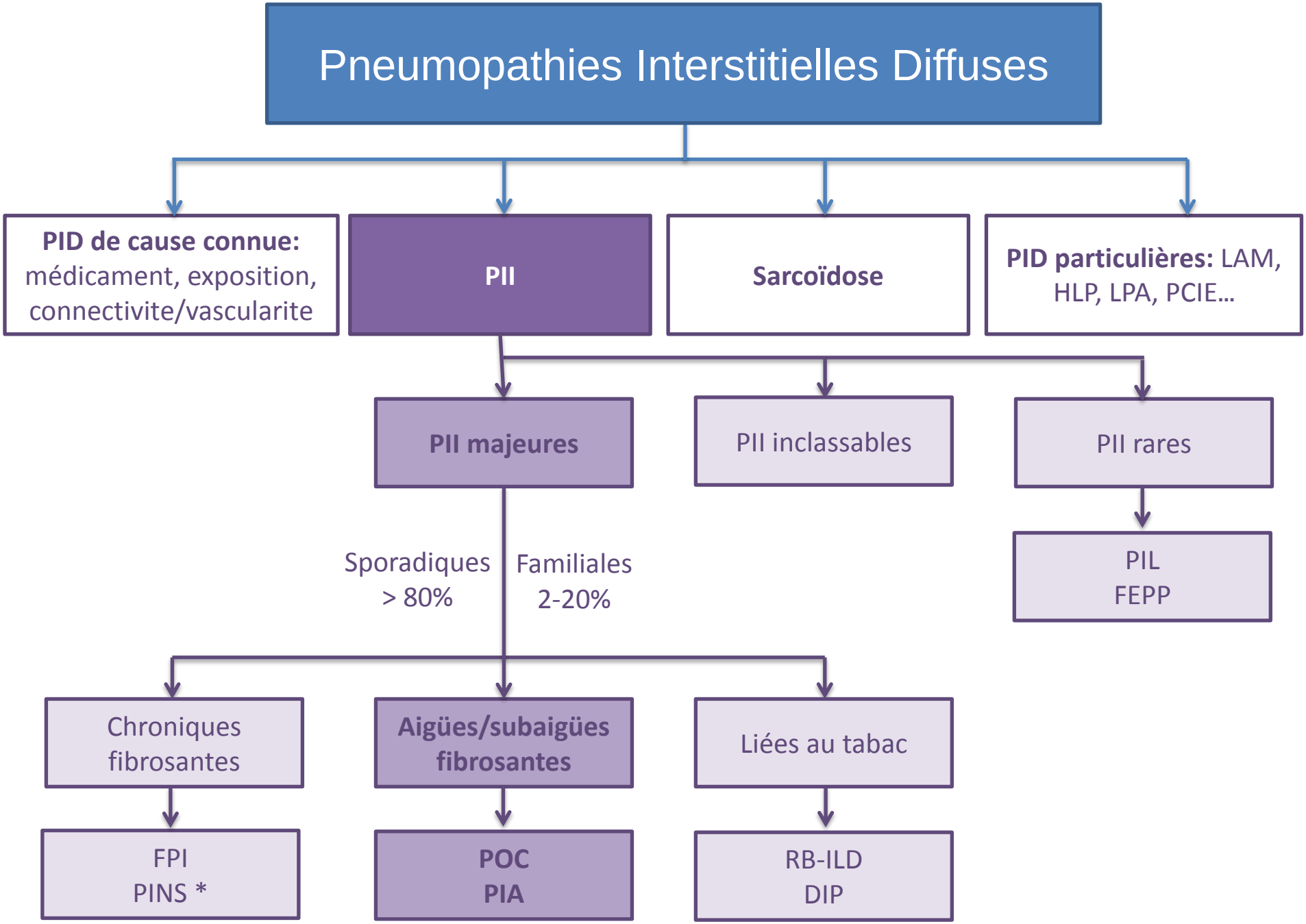
Kambouchner et al. *Histopathology* 2014

  - PO: connectivite
  - Granulomes mal formés, cellules géantes, inflammation peribronchiolaire, ou distribution bronchiolocenrée avec « bridging fibrosis »: HP





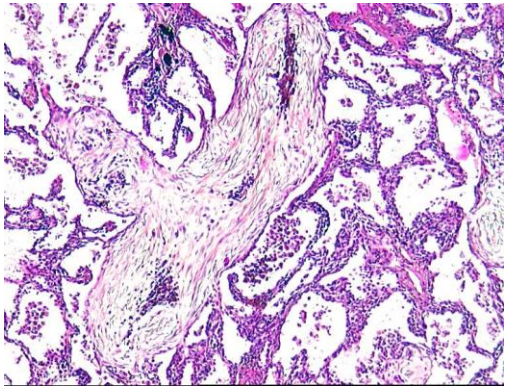


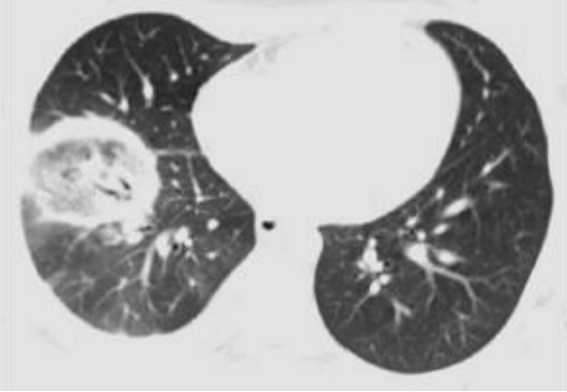


ATS/ERS *Am J Respir Crit Care Med* 2013

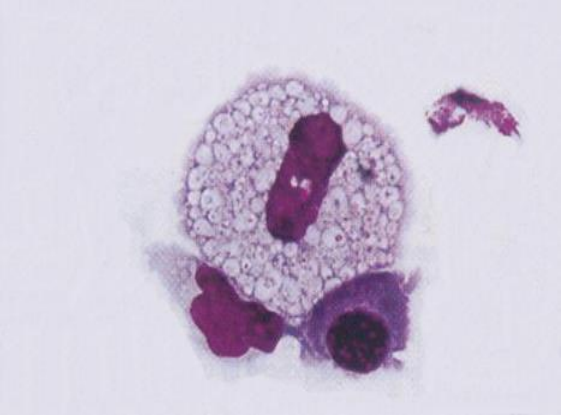
PO cryptogénique

- Diagnostic histologique

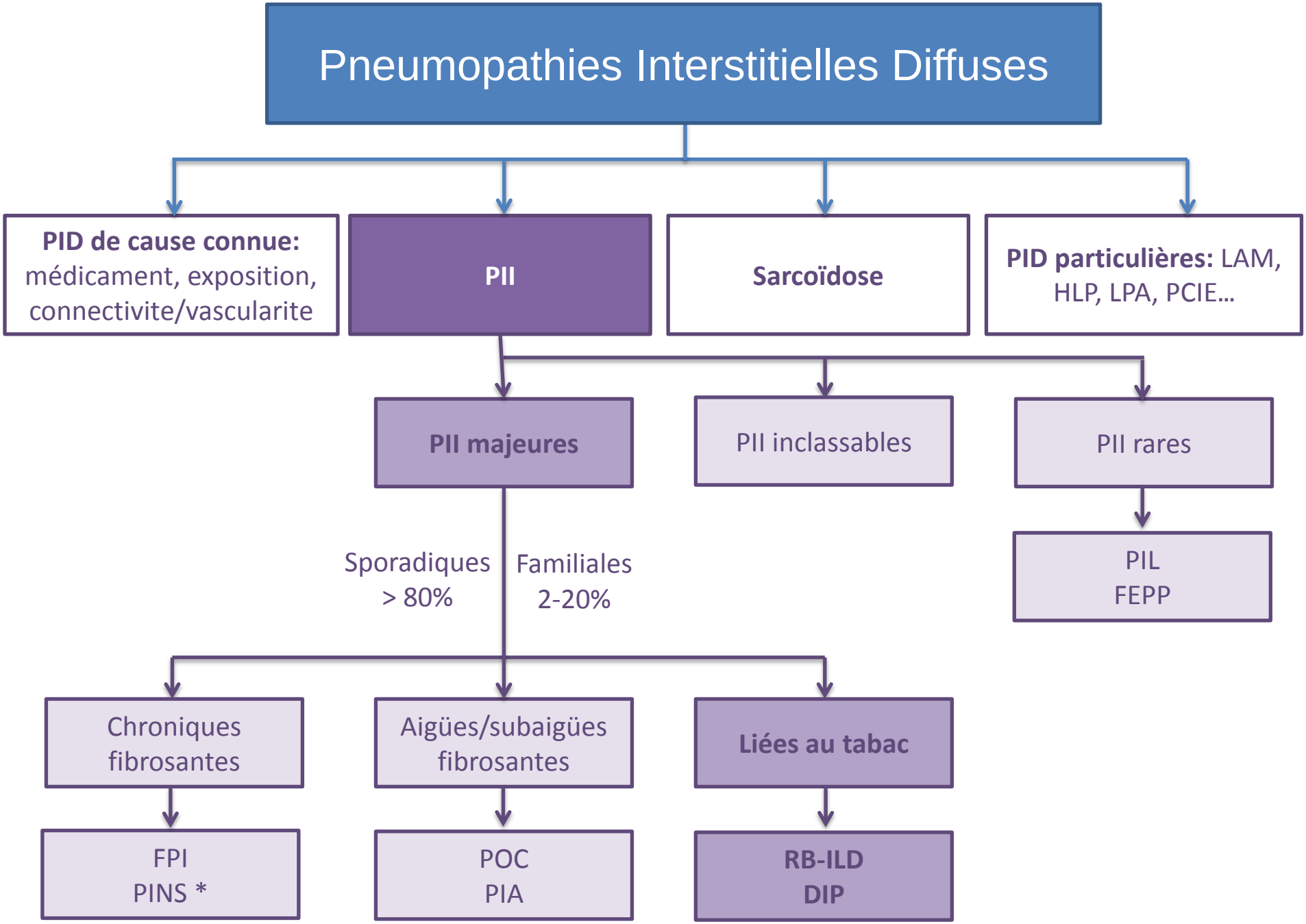




- TDM évocateur:
  - Opacités alvéolaires périphériques et migratrices
  - Opacités en bandes
  - Aspect en VD prédominant, central (halo inversé)
  - 10-30% pleurésie minime uni ou bilatérale



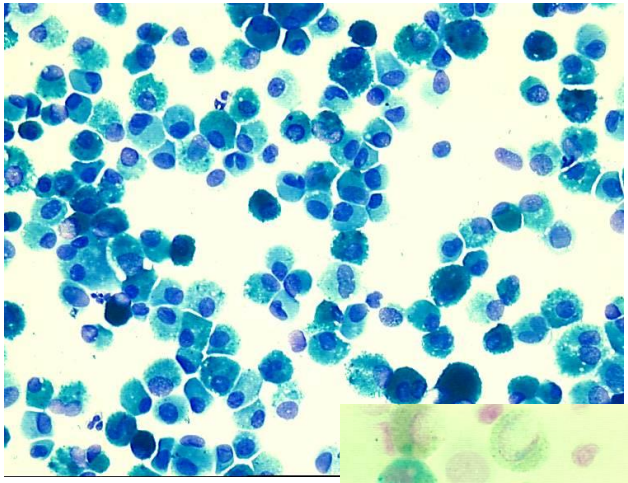
- LBA: formule panachée, PNE < lymphocytes,
- Rechercher attentivement une cause ++
- Evolution: résolution sous CT, poussées, formes fibrosantes (overlap avec PINS)

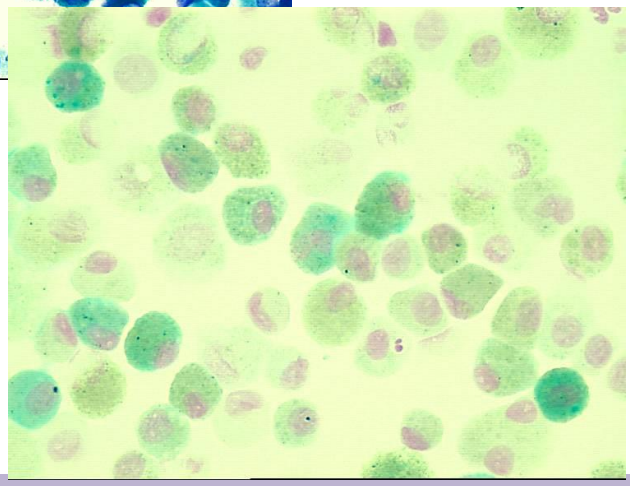


ATS/ERS *Am J Respir Crit Care Med* 2013

BR avec PID

- Fumeurs actifs
- TDM: micronodules centro-lobulaires, VD
- LBA: cellularité très élevée avec alvéolite à macrophages (pigmentés)

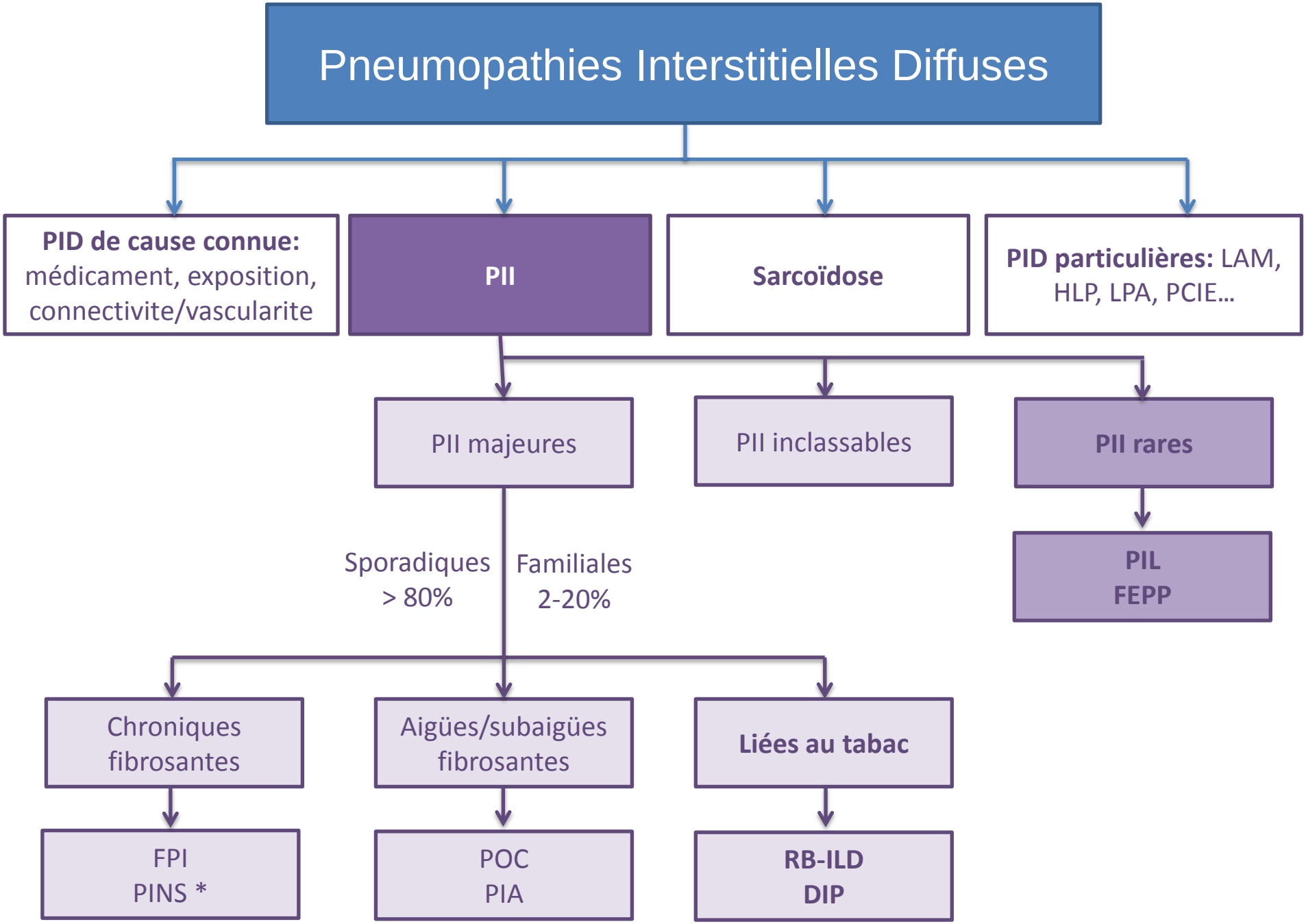




- **Dg sans recourir à la BP**
- Evolution: le plus souvent régression après arrêt tabac
- Continuum BR-PID et DIP

DIP

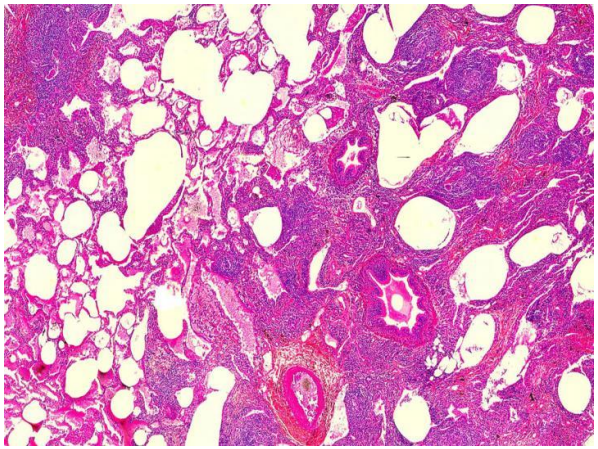
- Fumeurs actifs, non fumeurs dans 10-42% (enfant, mutations surfactant, PR, expositions environnementales, médicaments)
- > 40-50 ans; 2H:1F
- TDM:
  - Plages de VD
  - Micronodules centro-lobulaires
  - Kystes à paroi fine
- LBA: idem, + sidérophages, PNE
- **Dg sans recourir à la BP** sauf si absence d'amélioration à l'arrêt du tabac
- Evolution:
  - Régression inconstante après arrêt du tabac
  - Le plus souvent réponse à la CT
  - Rarement évolution fibrosante (overlap avec PINS) ou emphysème
  - 70% de survie à 10 ans

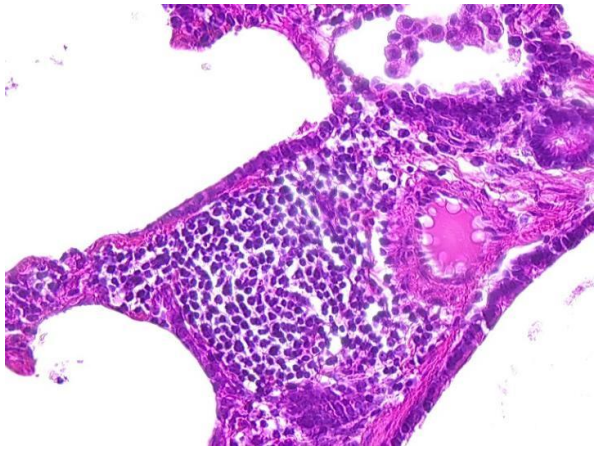


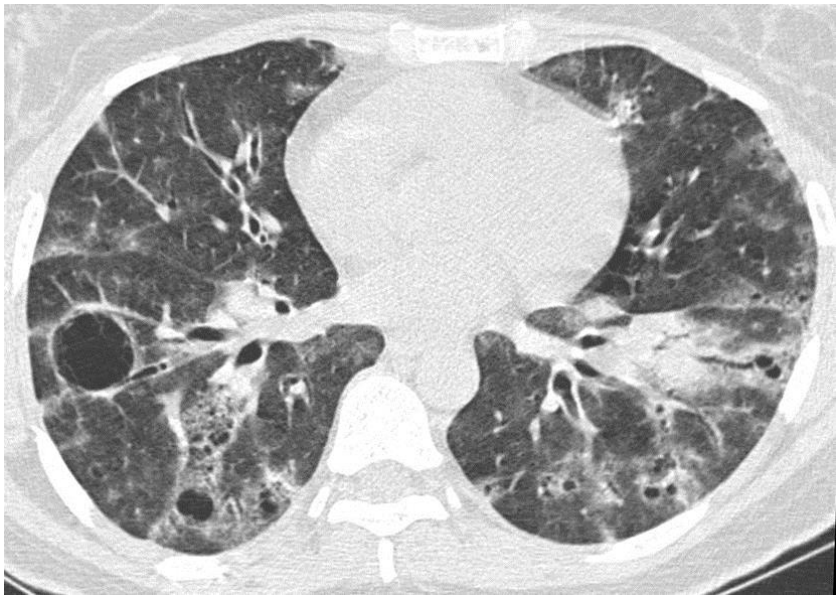
ATS/ERS *Am J Respir Crit Care Med* 2013

LIP

- Forme idiopathique devenue exceptionnelle
- Reclassement fréquent en PINS (ou lymphome du MALT)







Fibro-Elastose Pleuro Parenchymateuse

- Premiers cas rapportés dans des populations asiatiques de patients ayant une fibrose des lobes supérieurs en dehors des causes habituelles (sarcoïdose, PR, spondylarthropathies, PHS, asbestose et autres pneumoconioses, infections)

Amitani et al. *Kokyu* 1992

- Terminologie de fibro-élastose pleuroparenchymateuse proposée du fait de l'aspect histologique

Frankel et al. *Chest 2004*

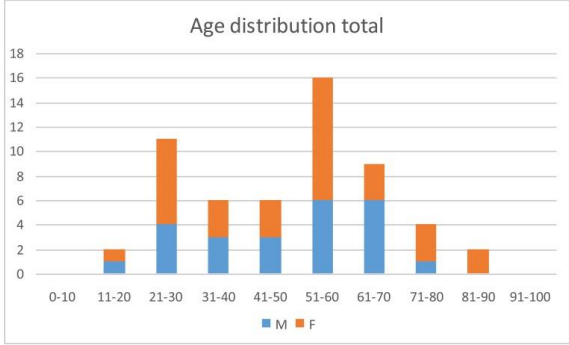
- Causes/conditions associées:
  - Rejet chronique post-TP, greffe de moelle (50%)
  - Autres: radiothérapie, chimiothérapie (alkylants), expositions variées, connectivites

Beynat-Mouterde et al. *Eur Respir J* 2014
Bonifazi et al. *Curr Pulmonol Rep* 2017
Enomoto et al. *PLoS One* 2017
Kinoshita et al. *Virchows Arch* 2019

- Idiopathique: sporadique ou familiale (identification mutations complexe télomérase)

Azoulay et al. *Eur Respir J* 1999
Nunes et al. *Eur Respir J* 2017
Newton et al. *Eur Respir J* 201

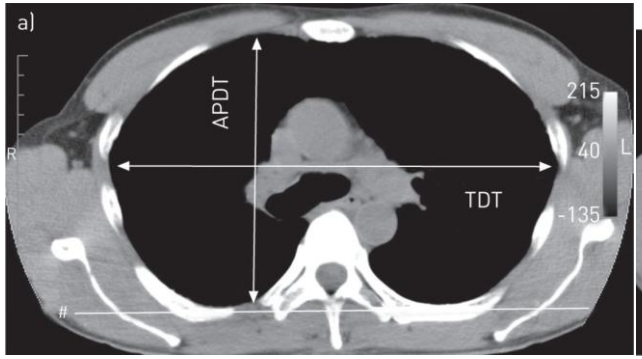
Fibro-Elastose Pleuro Parenchymateuse

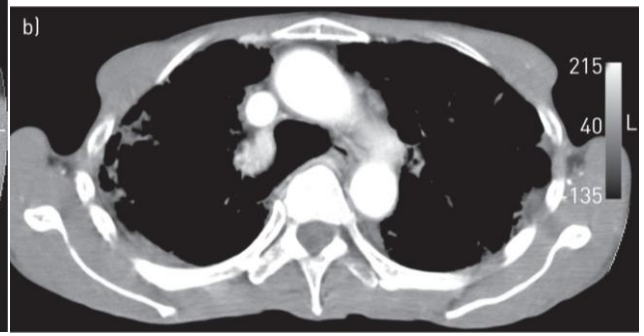


Camus et al. *Eur Respir J* 2014

- Pas de prédominance de sexe
- Majorité de non-fumeurs
- Infections pulmonaires récurrentes: aspergillus (cause ou conséquence ?) ++
- Perte de poids, maigreur et thorax plat qui a tendance à s'aggraver en cours d'évolution
- Réduction disproportionnée de la CVF comparée à la DLCO, avec KCO supranormal et VR/CPT augmenté (hyperinflammation compensatrice des LI)

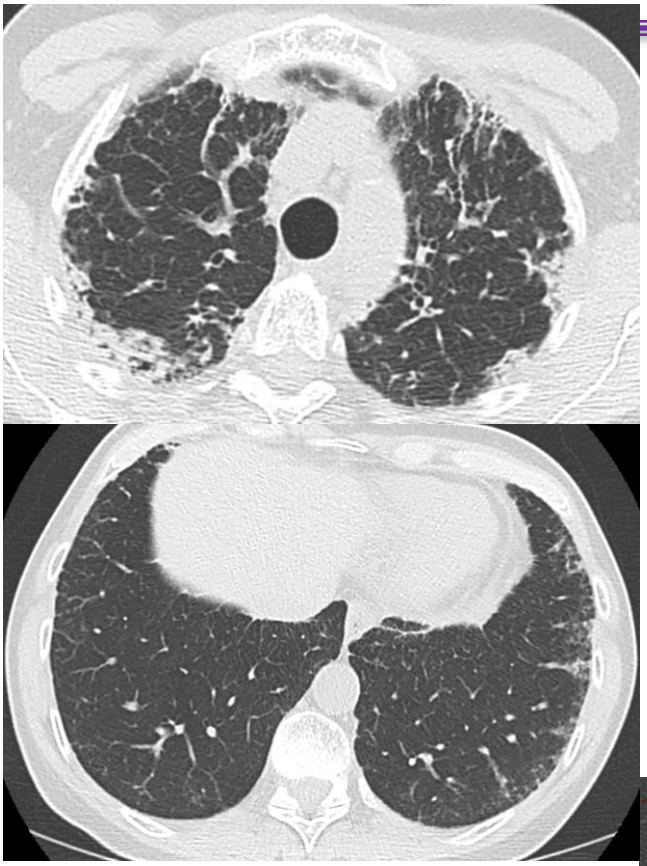
Frankel et al. *Chest* 2004
Reddy et al. *Eur Respir J* 2012
Watanabe. *Curr Respir Med Rev* 2013
Bonifazi et al. *Curr Pulmonol Rep* 2017





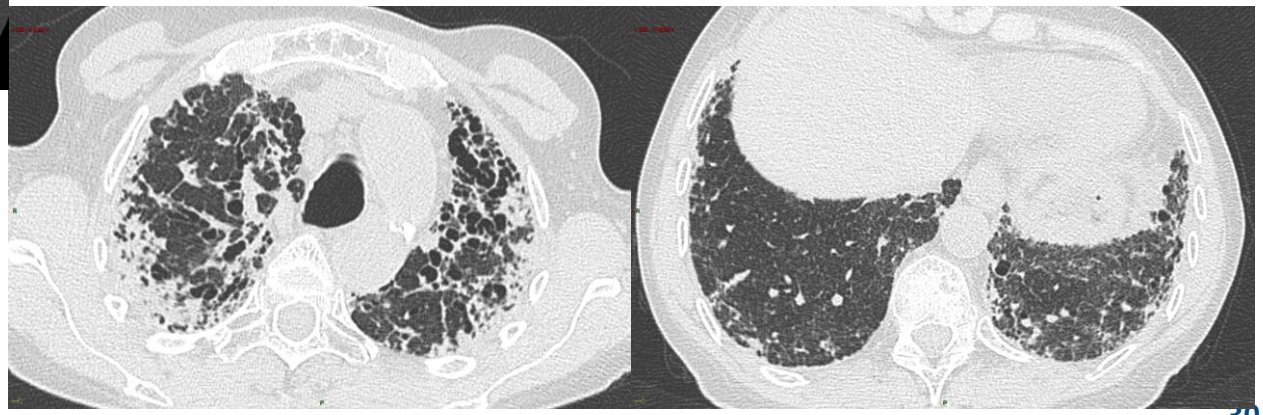
Harada et al. *Eur Respir Rev* 2014

Fibro-Elastose Pleuro Parenchymateuse



- Prédominance dans les LS, avec perte de volume
- Epaississement pleural irrégulier
- Fibrose sous-pleurale dense: réticulations, condensations, bronchectasies par traction
- Parfois images aériques bulleuses
- Démarcation nette entre poumon normal et anormal
- Possible coexistence d'une PID des LI (souvent PIC-like)

Frankel et al. *Chest 2004*
Reddy et al. *Eur Respir J* 2012
Watanabe. *Curr Respir Med Rev* 2013
Bonifazi et al. *Curr Pulmonol Rep* 2017

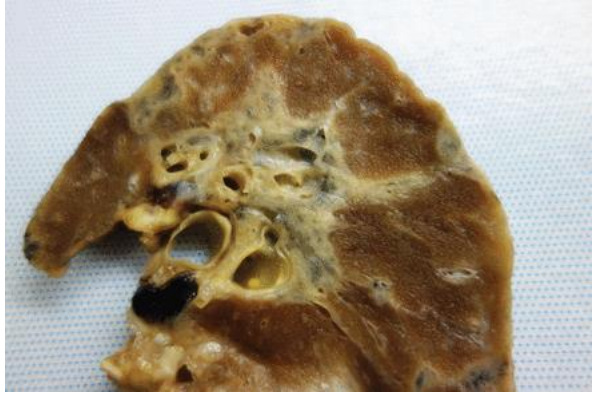


Fibro-Elastose Pleuro Parenchymateuse

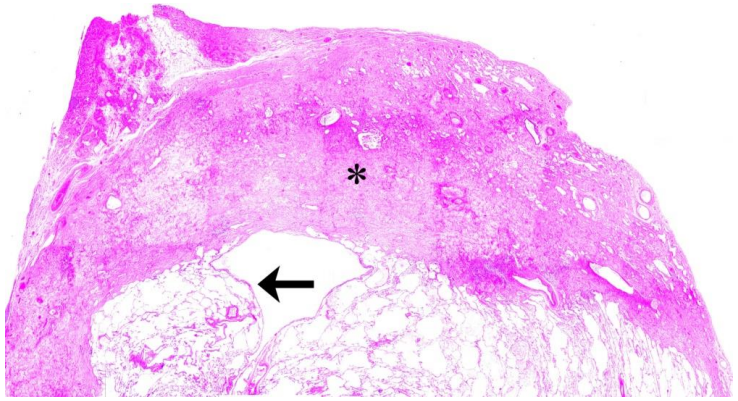
- Eviter BPC et cryobiopsie ++

Enomoto et al. *Respir Med* 2017

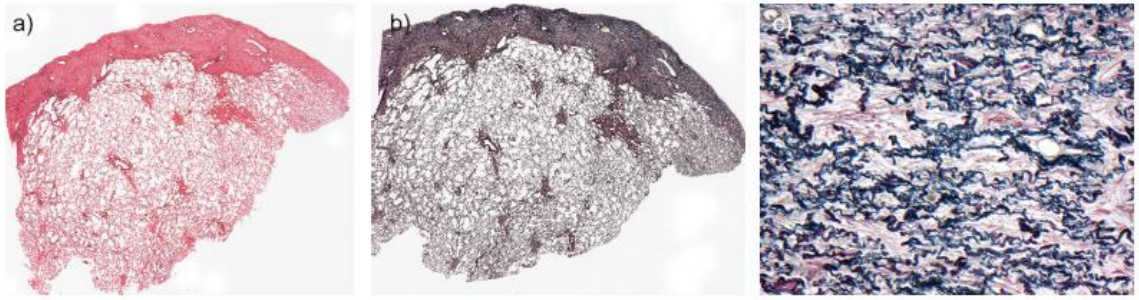
- HES , Elastica van Gieson



Camus et al. *Eur Respir J* 2014



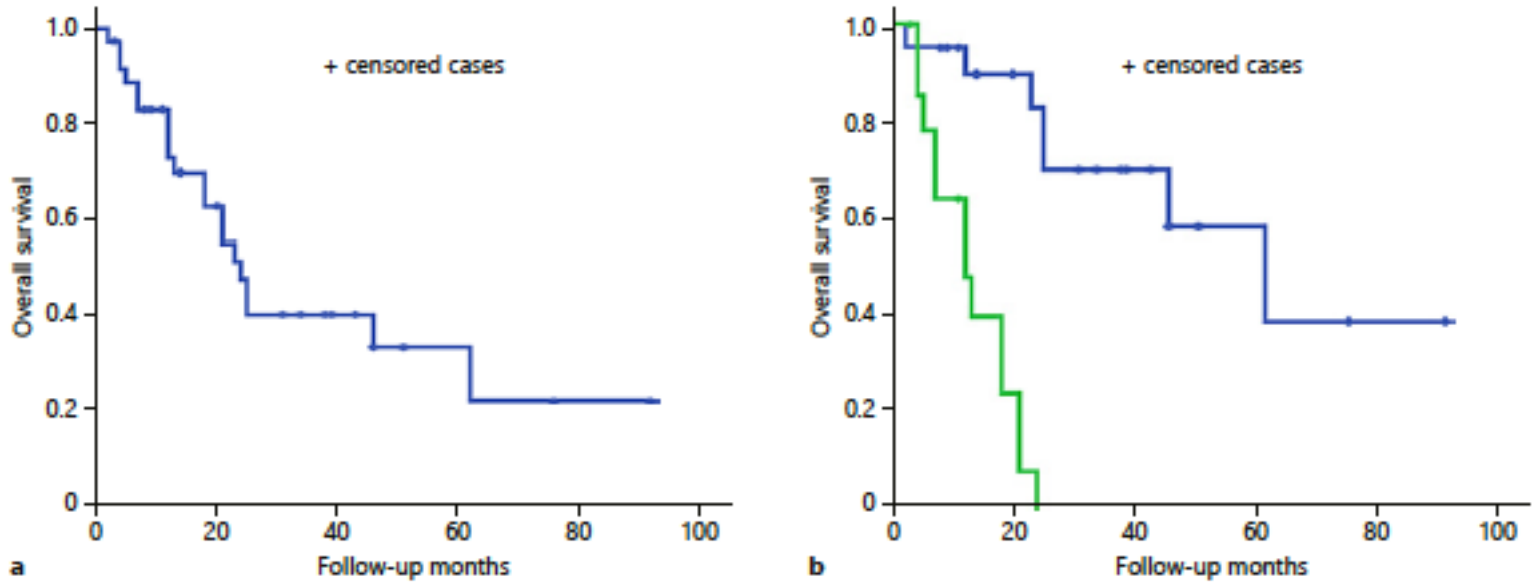
- Prédominance dans les lobes supérieurs
- Fibrose de la plèvre viscérale
- Fibrose dense intra-alvéolaire associée à une fibrose élastique des septa alvéolaires, avec des limites nettes
- Poumon sain à distance de la plèvre
- Infiltrat lymphoplasmocytaire minime
- Pas ou peu de FFJ
- Possible coexistence d'une PID des LI (souvent PIC-like)



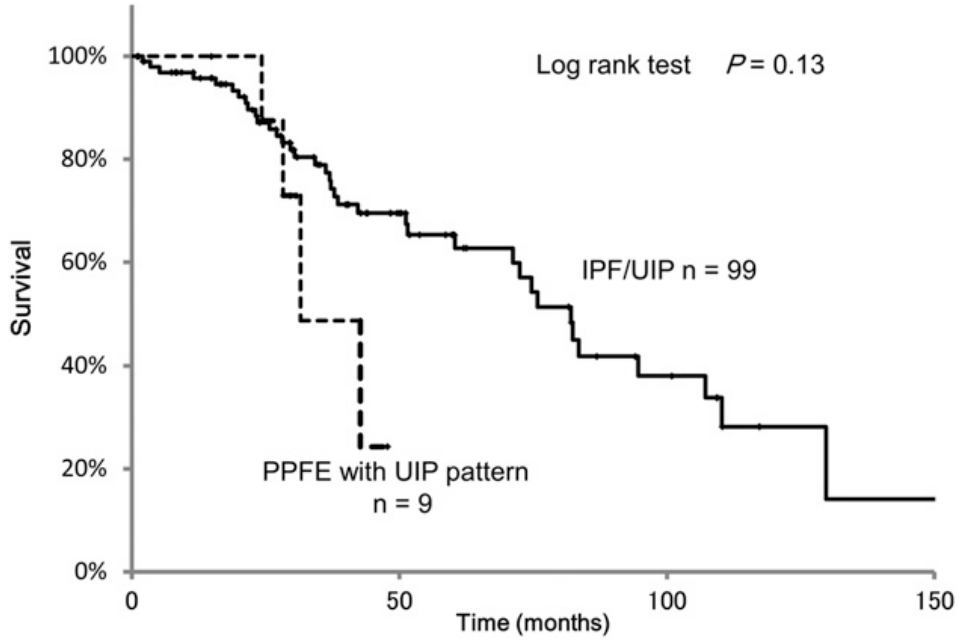
Fibro-Elastose Pleuro Parenchymateuse

- PNO fréquents et récidivants, prfois bilatéraux (30%) et pneumomédiastin
- Pronotic variable et imprévisible
  - Parfois très stable sur le long terme (maladie longtemps asymptomatique ?)
  - IR hypercapnique
  - Progression rapide (jeunes femmes avec ATCD familial, co-existence d'une PID des LI)
  - Co-infection aspergillaire
- Traitement ?

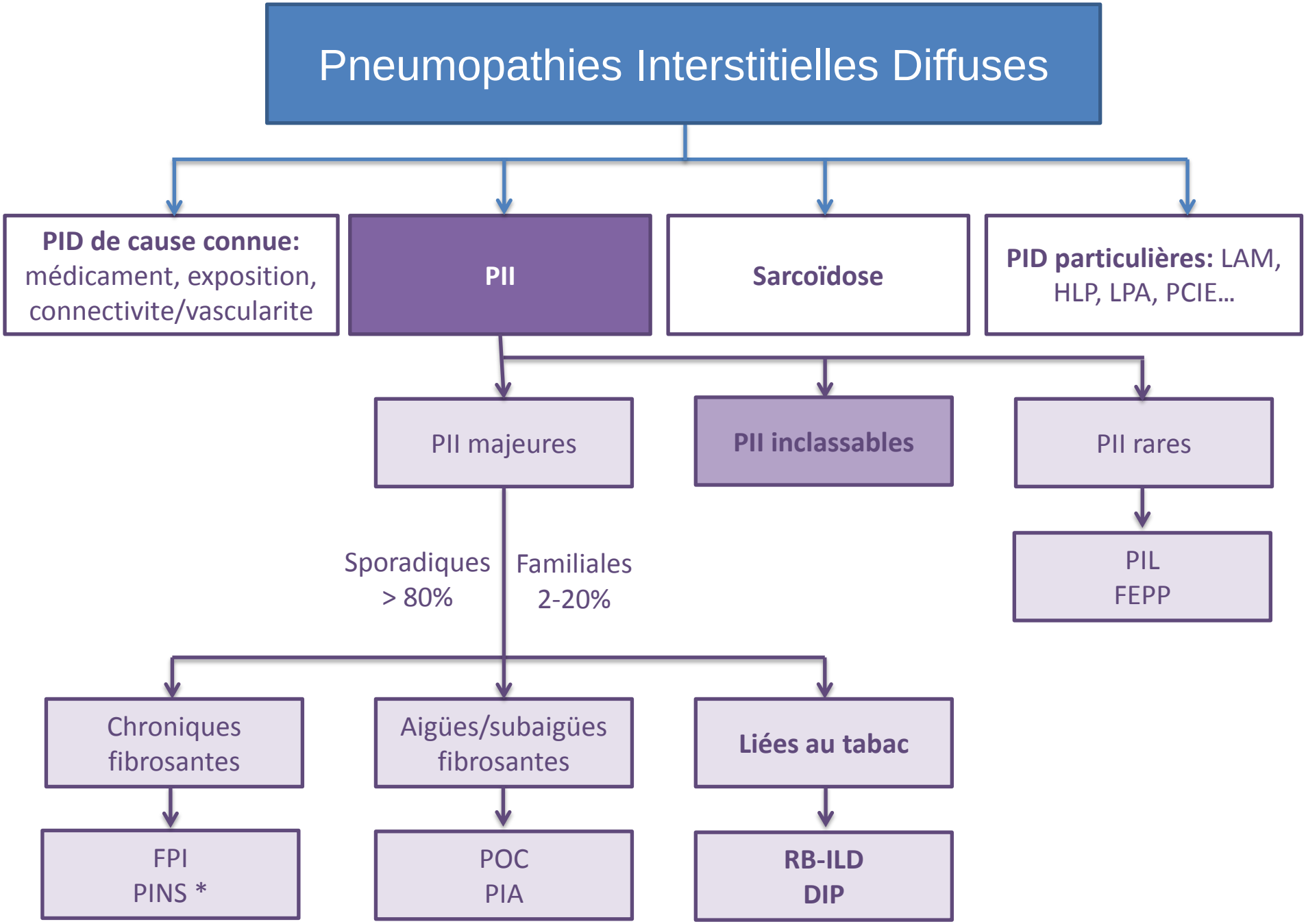
Frankel et al. *Chest 2004*
Reddy et al. *Eur Respir J* 2012
Watanabe. *Curr Respir Med Rev* 2013
Bonifazi et al. *Curr Pulmonol Rep* 2017



Kato et al. *Respiration* 2018



Oda et al. *Chest* 2014



ATS/ERS *Am J Respir Crit Care Med* 2013

Multicentre evaluation of multidisciplinary team meeting agreement on diagnosis in diffuse parenchymal lung disease: a case-cohort study

Simon L F Walsh, Athol U Wells, Sujal R Desai, Venerino Poletti, Sara Piciucchi, Alessandra Dubini, Hilario Nunes, Dominique Valeyre, Pierre Y Brillet, Marianne Kambouchner, António Morais, José M Pereira, Conceição Souto Moura, Jan C Grutters, Daniel A van den Heuvel, Hendrik W van Es, Matthijs F van Oosterhout, Cornelis A Seldenrijk, Elisabeth Bendstrup, Finn Rasmussen, Line B Madsen, Bibek Gooptu, Sabine Pomplun, Hiroyuki Taniguchi, Junya Fukuoka, Takeshi Johkoh, Andrew G Nicholson, Charlie Sayer, Lilian Edmunds, Joseph Jacob, Maria A Kokosi, Jeffrey L Myers, Kevin R Flaherty, David M Hansell

	Clinicians (κ)		Radiologists (κ)		Pathologists (κ)		MDTM (κ)	
	Total (n=70)	No biopsy (n=48)	Total (n=70)	No biopsy (n=48)	Total (n=70)	No biopsy (n=48)	Total (n=70)	No biopsy (n=48)
Overall total	0·45	0·50	0·33	0·31	0·31	··	0·50	0·57
Idiopathic pulmonary fibrosis total	0·59	0·71	0·46	0·42	0·46	··	0·60	0·70
Non-specific interstitial pneumonia total	0·19	0·19	0·25	0·25	0·23	··	0·25	0·25
Connective tissue disease-related interstitial lung disease total	0·57	0·62	0·10	0·11	0·22	··	0·64	0·73
Hypersensitivity pneumonitis total	0·25	0·38	0·27	0·22	0·20	··	0·24	0·31

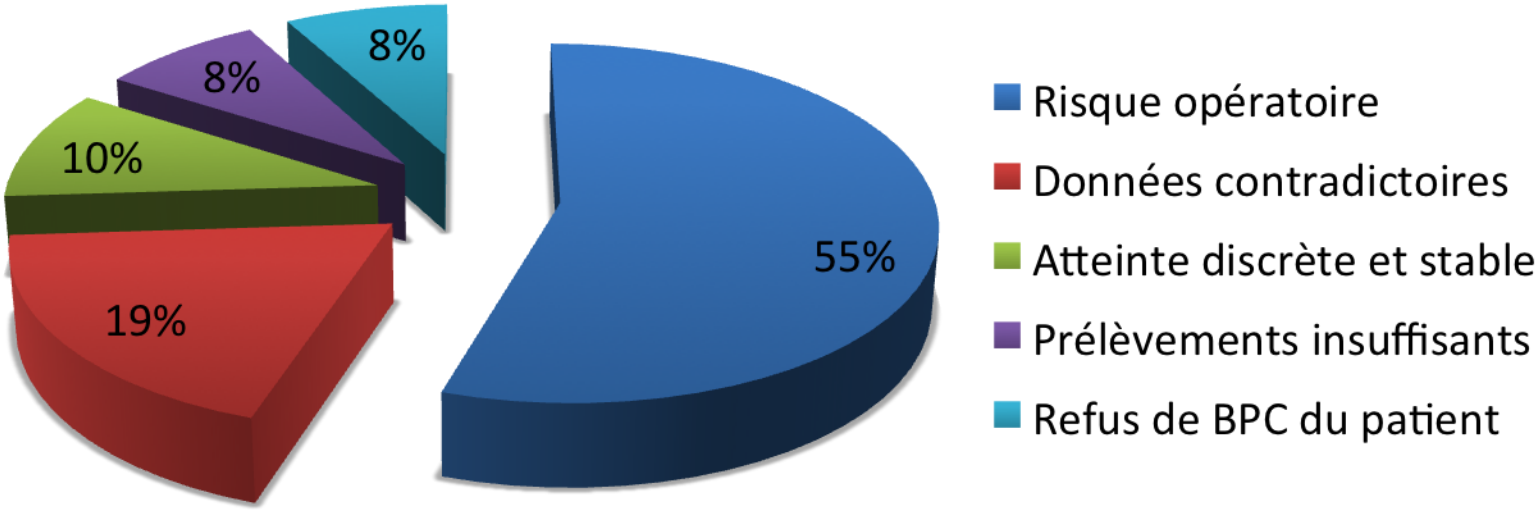
MDTM=multidisciplinary team meeting.

Table 3: **Unweighted kappa values (κ) for clinicians, radiologists, pathologists, and inter-multidisciplinary team meeting agreement on individual diagnoses of diffuse parenchymal lung disease**

PII inclassables: un groupe hétérogène

- Fréquence: 11.9% des PID (9.5% vs 14.5% selon que le centre a ou non une DMD)

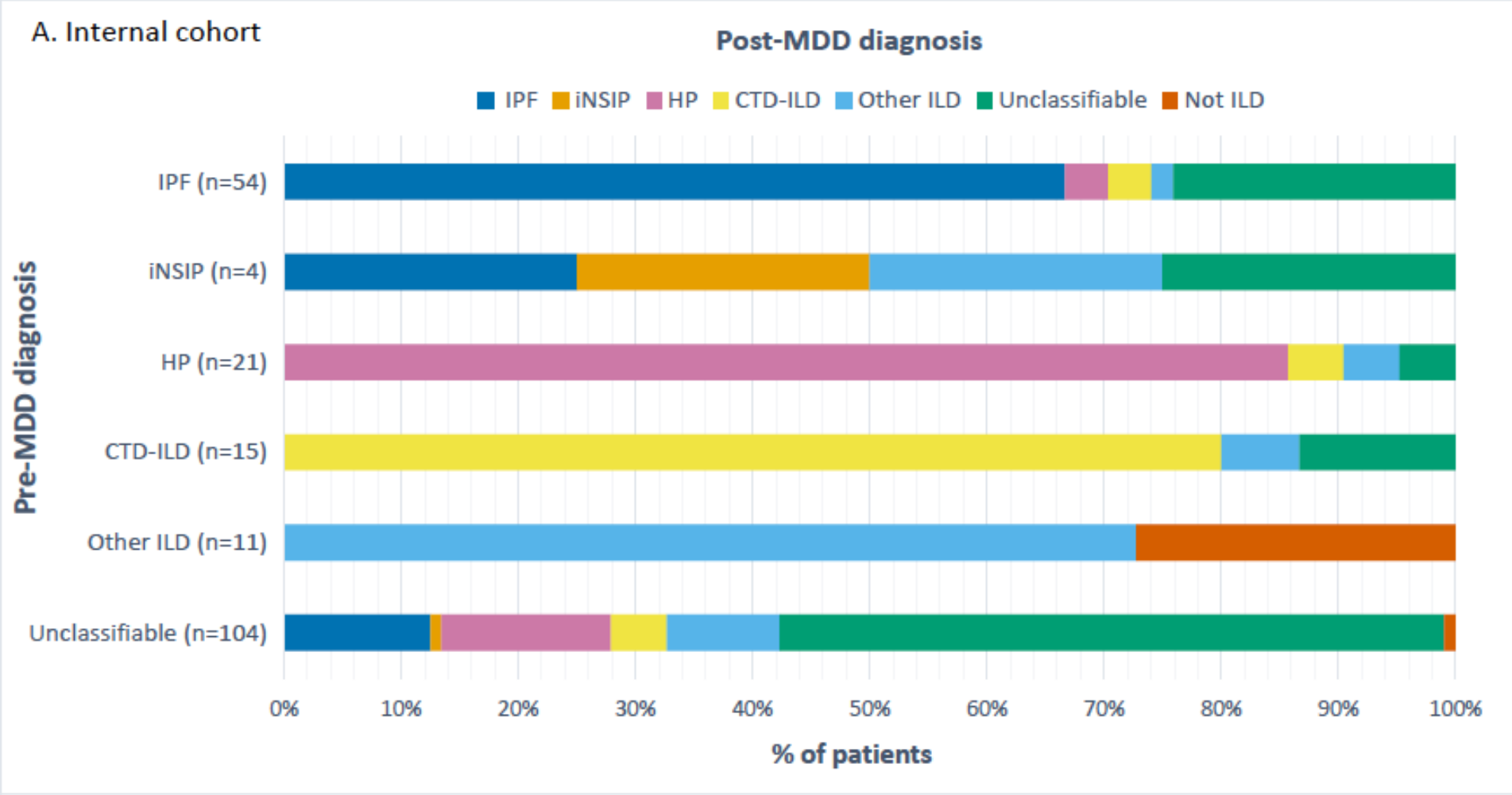
Guler et al. *Ann Am Thorac Soc* 2018



Ryerson et al. *Eur Respir J.* 2013

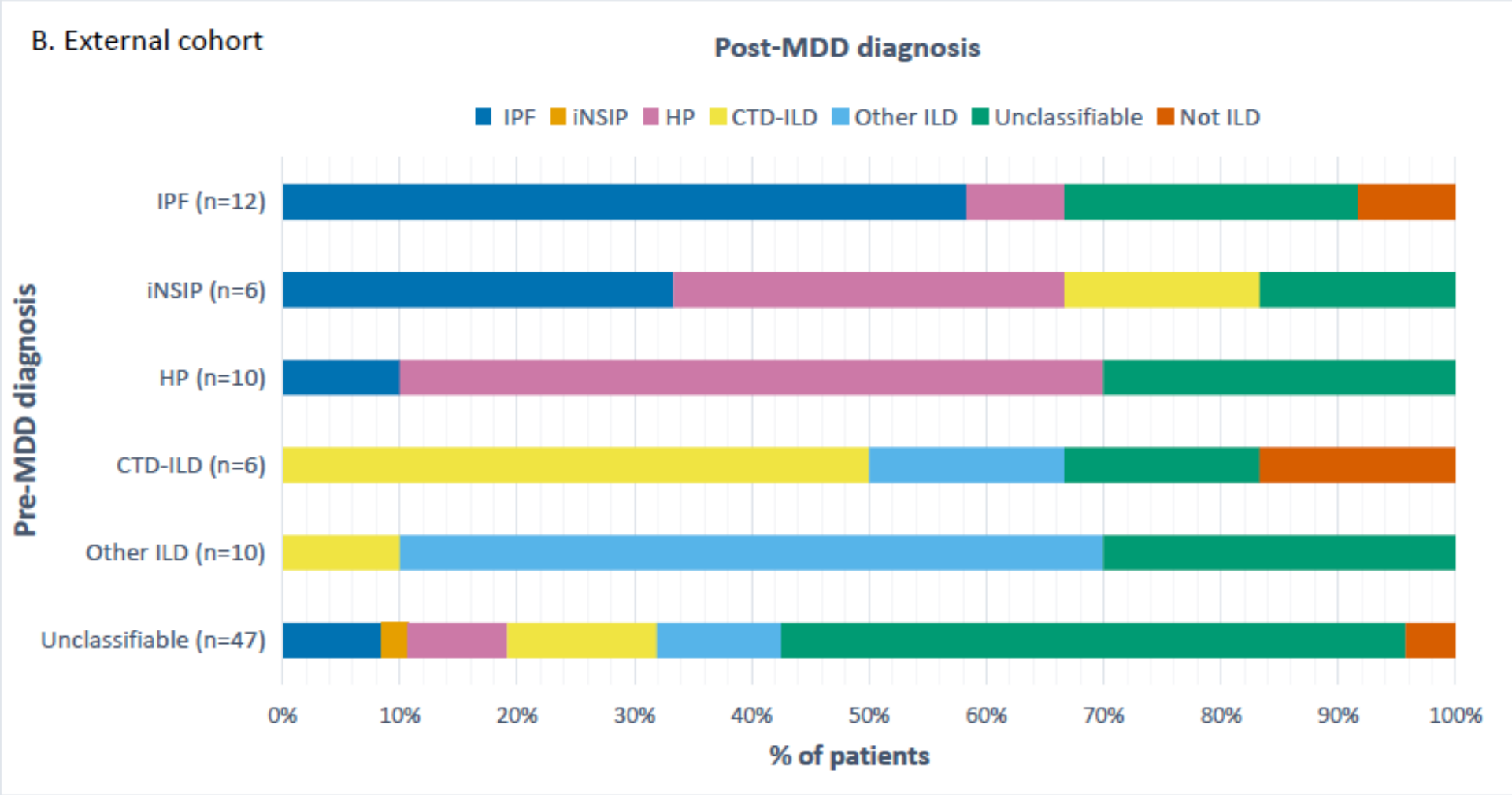
Role of a Regional Multidisciplinary Conference in the Diagnosis of Interstitial Lung Disease

Japnam S. Grewal[1], Julie Morisset[2], Jolene H. Fisher[3], Andrew M. Churg[4], Ana-Maria Bilawich[5], Jennifer Ellis[5], John C. English[4], Cameron J. Hague[5], Nasreen Khalil[1], Jonathon Leipsic[5], John Mayo[5], Nestor L. Muller[5], Darra Murphy[5], Joanne L. Wright[4], Christopher J. Ryerson[1,6]



Changement de diagnostic dans 36% des cas

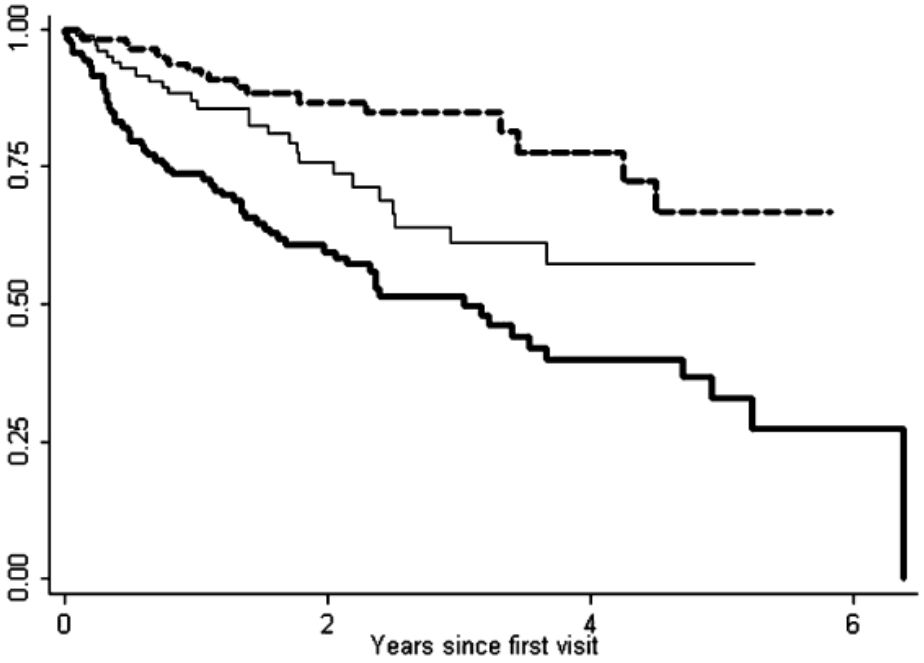
Grewal et al. *Ann Am Thorac Soc* 2017



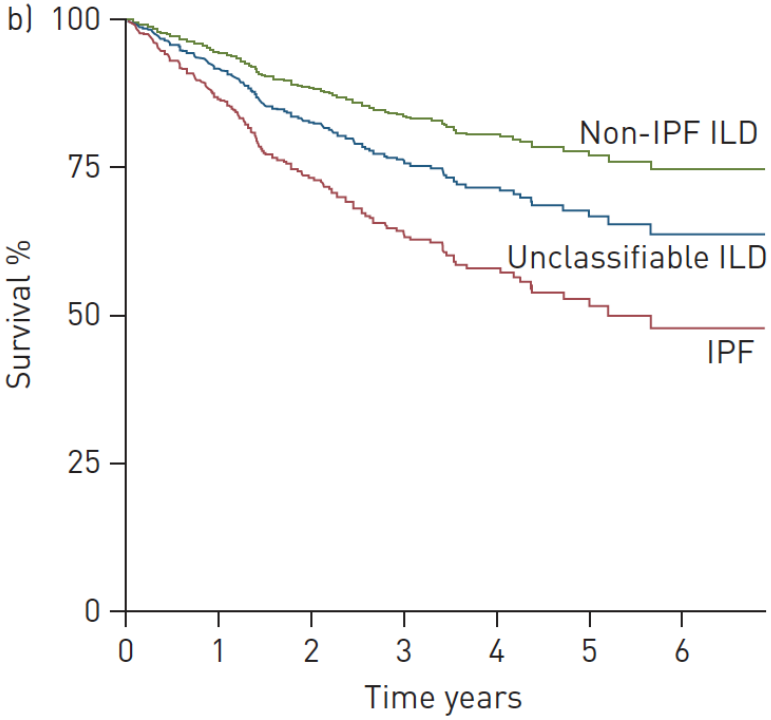
Changement de diagnostic dans 44% des cas

Grewal et al. *Ann Am Thorac Soc* 2017

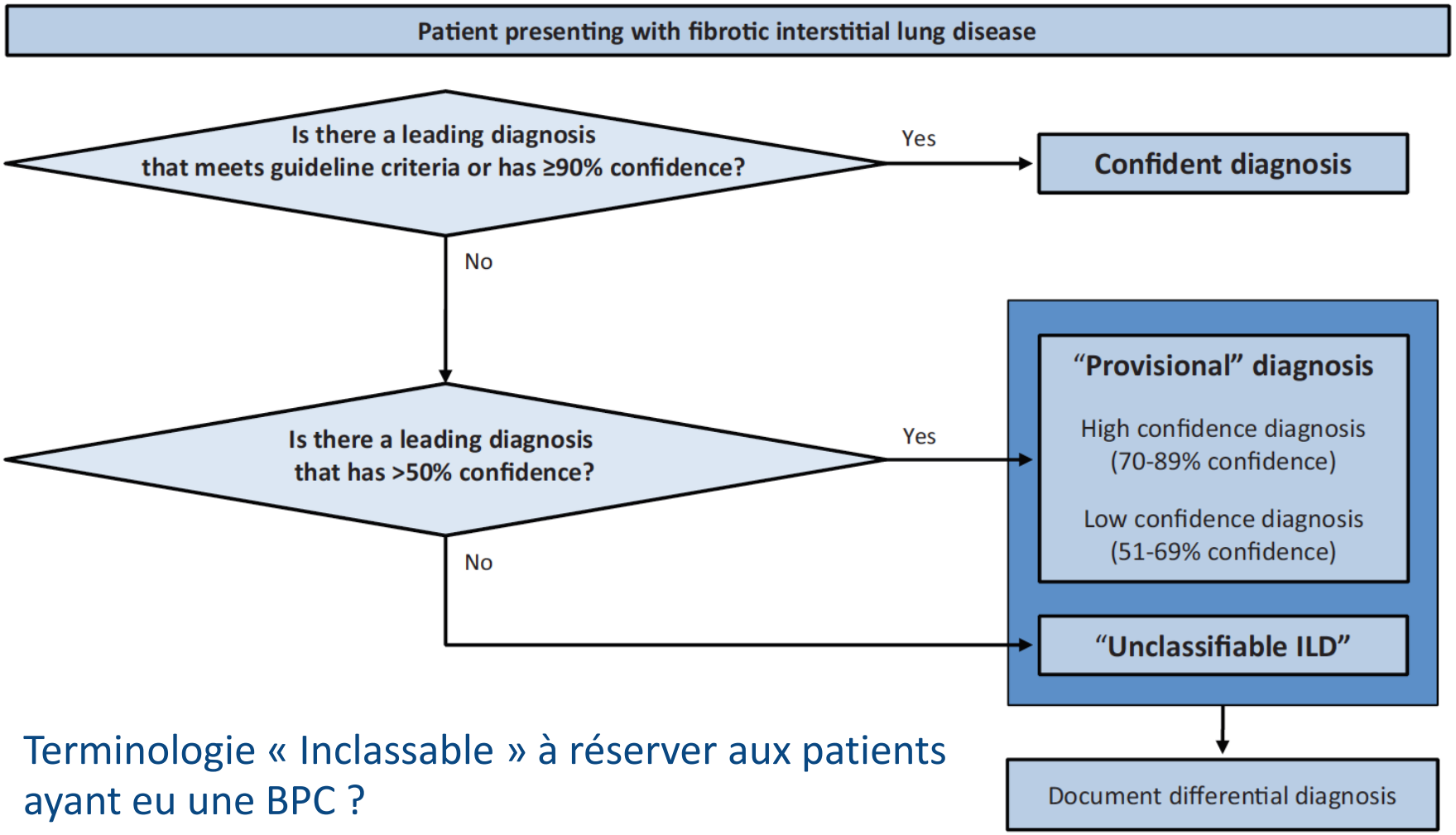
PII inclassables: un groupe hétérogène



Hyldgaard et al. *Respirology* 2017



Ryerson et al. *Eur Rspir J* 2013



- Terminologie « Inclassable » à réserver aux patients ayant eu une BPC ?
- Catégorie qui ne doit pas affranchir le médecin d'investiguer correctement les patients !
- Diagnostic dynamique
  - Diagnostic **provisoire** ou **de travail**
  - Réévaluation en cours de suivi

Guler et Ryerson. *Curr Opin Pulm Med* 2018

Disease behaviour classification

Présentation clinique	Objectif thérapeutique	Stratégie de suivi
Maladie réversible, atteinte limitée (nombreux cas de RB-ILD)	Ecarter une cause potentielle	Evaluation à court terme (3-6 mois) pour confirmer la régression de la maladie
Maladie réversible avec risque de progression (cPINS et certains cas de fPINS, DIP, POC)	Obtenir une réponse initiale, puis rationnaliser le Tt à long terme	Evaluation à court terme pour confirmer la réponse. Puis suivi à long terme pour s'assurer que le gain est maintenu
Stable avec maladie résiduelle (certains cas de fPINS)	Maintenir la fonction	Suivi à long terme pour évaluer l'évolution de la maladie
Maladie progressive irréversible avec potentiel de stabilisation (certains cas de fPINS)	Stabiliser	Suivi à long terme pour évaluer l'évolution de la maladie
Maladie progressive irréversible malgré le Tt (FPI et certains cas de fPINS)	Ralentir la progression	Suivi à long terme pour évaluer l'évolution de la maladie et l'indication d'une TP ou soins palliatifs

ILA: « Interstitial lung abnormalities »

- 2.6-9.7% des sujets fumeurs dépistés pour un cancer bronchique et 7-9.9% des sujets non sélectionnés dépistés pour une coronaropathie
- Risque accru avec age et tabac
- Progression radiologique: 20-46%; évolution vers un pattern de PIC: 4%

Tsushima et al. *Respir Med* 2010
Washko et al. *N Engl J Med* 2011
Sverzellati et al. *Eur Respir J* 2011
Jin et al. *Radiology* 2013
Lederer etal. *Am J Respir Crit Care Med* 2009
Hunninghake et al. *New Engl J Med* 2013

- Augmentation du risque de mortalité (HR: 1.3 à 2.7)
- Progression radiologique: 20-46%; évolution vers un pattern de PIC: 4%
- Progression associée au polymorphisme MUC5B

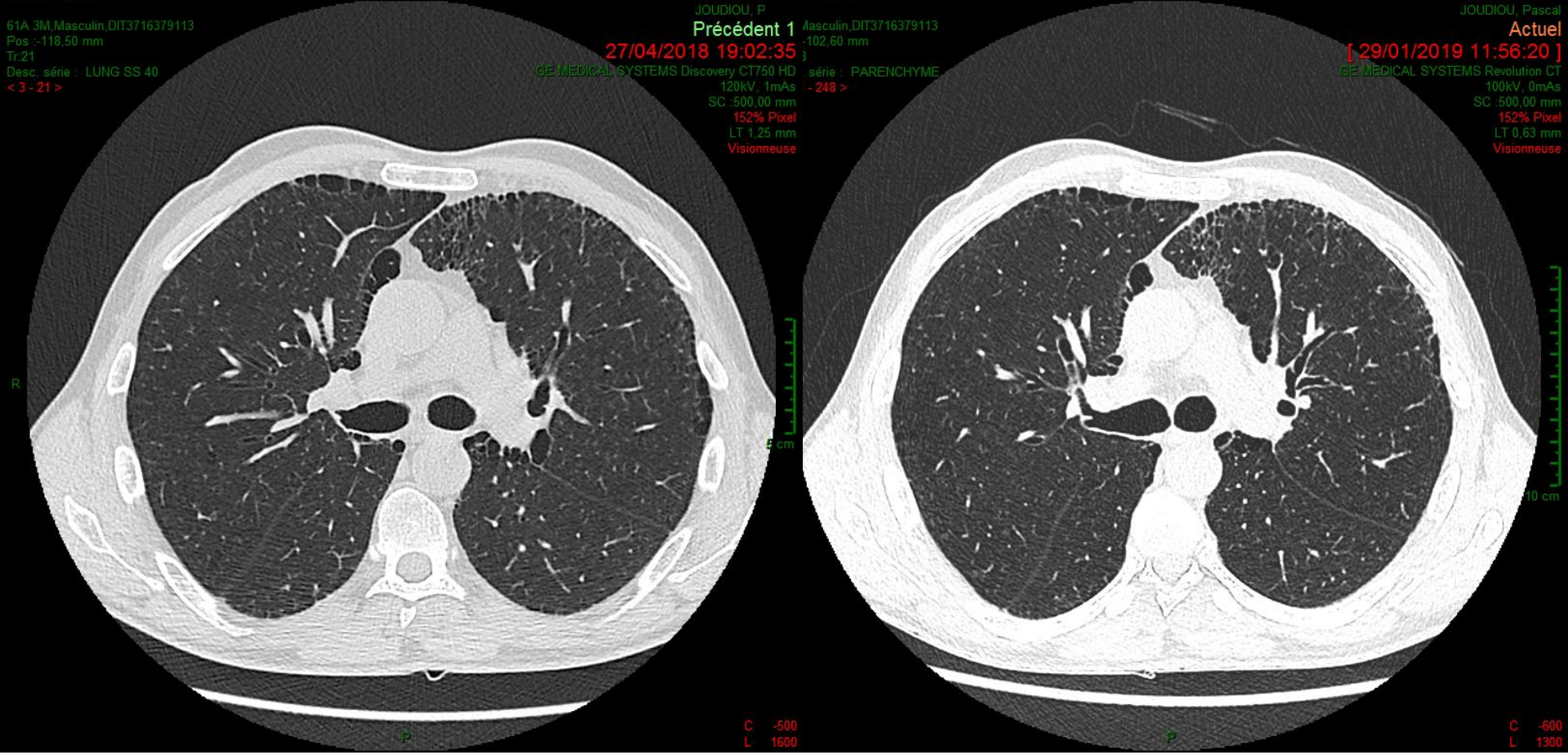
Araki et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2016
Putman, et al. *JAMA* 2016
Podolanczuk et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2017

- Présence associée avec une exposition aux vapeurs, gaz, poussières, et fumées (auto-questionnaire ou matrices)

Sack et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2017

- Présence et progression (tendance) associées à une exposition chronique à la pollution (Nox)

Sack et al. *Eur Respir J* 2017


61A 3M,Masculin,DIT3716379113
Pos :-118,50 mm
Tr:21
Desc. série : LUNG SS 40
< 3 - 21 >
JOUDIOU, P
Précédent 1
27/04/2018 19:02:35
GE MEDICAL SYSTEMS Discovery CT750 HD
120kV, 1mAs
SC :500,00 mm
152% Pixel
LT 1,25 mm
Visionneuse
R
P
C -500
L 1600
Masculin,DIT3716379113
-102,60 mm
série : PARENCHYME
- 248 >
JOUDIOU, Pascal
Actuel
[29/01/2019 11:56:20]
GE MEDICAL SYSTEMS Revolution CT
100kV, 0mAs
SC :500,00 mm
152% Pixel
LT 0,63 mm
Visionneuse
P
C -600
L 1300

61A 3M,Masculin,DIT3716379113
Pos :-118,50 mm
Tr:21
Desc. série : LUNG SS 40
< 3 - 21 >
JOUDIOU, P
Précédent 1
27/04/2018 19:02:35
GE MEDICAL SYSTEMS Discovery CT750 HD
120kV, 1mAs
SC :500,00 mm
152% Pixel
LT 1,25 mm
Visionneuse
Masculin,DIT3716379113
-102,60 mm
série : PARENCHYME
- 248 >
JOUDIOU, Pascal
Actuel
[29/01/2019 11:56:20]
GE MEDICAL SYSTEMS Revolution CT
100kV, 0mAs
SC :500,00 mm
152% Pixel
LT 0,63 mm
Visionneuse
61A 3M,Masculin,DIT3716379113
Pos :-185,70 mm
Tr:33
Desc. série : LUNG SS 40
< 3 - 33 >
JOUDIOU, P
Précéde
27/04/2018 19:02
GE MEDICAL SYSTEMS Discovery CT7
120kV,
SC :500,0
152%
LT 1,2
Vision
62A,Masculin,DIT3716379113
Pos :-192,60 mm
Tr:392
Desc. série : PARENCHYME
< 301 - 392 >
JOUDIOU, Pascal
Actuel
[29/01/2019 11:56:21]
GE MEDICAL SYSTEMS Revolution CT
100kV, 0mAs
SC :500,00 mm
152% Pixel
LT 0,63 mm
Visionneuse
R
P
C
L
10 cm
C -600
L 1300

61A 3M,Masculin,DIT3716379113
Pos :-118,50 mm
Tr:21
Desc. série : LUNG SS 40
< 3 - 21 >

JOUDIOU, P
Précédent 1
27/04/2018 19:02:35
GE MEDICAL SYSTEMS Discovery CT750 HD
120kV, 1mAs
SC :500,00 mm
152% Pixel
LT 1,25 mm
Visionneuse

Masculin,DIT3716379113
-102,60 mm
série : PARENCHYME
- 248 >

JOUDIOU, Pascal
Actuel
[29/01/2019 11:56:20]
GE MEDICAL SYSTEMS Revolution CT
100kV, 0mAs
SC :500,00 mm
152% Pixel
LT 0,63 mm
Visionneuse

61A 3M,Masculin,DIT3716379113
Pos :-185,70 mm
Tr:33
Desc. série : LUNG SS 40
< 3 - 33 >

JOUDIOU, P
Précéde
27/04/2018 19:02
GE MEDICAL SYSTEMS Discovery CT7
120kV,
SC :500,0
152%
LT 1,2
Vision

62A,Masculin,DIT3716379113
Pos :-192,60 mm
Tr:392
Desc. série : PARENCHYME
< 301 - 392 >

JOUDIOU, Pascal
Actuel
[29/01/2019 11:56:21]
GE MEDICAL SYSTEMS Revolution CT
100kV, 0mAs
SC :500,00 mm
152% Pixel
LT 0,63 mm
Visionneuse

61A 3M,Masculin,DIT3716379113
Pos :-241,70 mm
Tr:43
Desc. série : LUNG SS 40
< 3 - 43 >

JOUDIOU, P
Précédent 1
27/04/2018 19:02:38
GE MEDICAL SYSTEMS Discovery CT750 HD
120kV, 1mAs
SC :500,00 mm
152% Pixel
LT 1,25 mm
Visionneuse

Masculin,DIT3716379113
-228,22 mm
9
série : PARENCHYME
- 449 >

JOUDIOU, Pascal
Actuel
[29/01/2019 11:56:22]
GE MEDICAL SYSTEMS Revolution CT
100kV, 0mAs
SC :500,00 mm
152% Pixel
LT 0,63 mm
Visionneuse

R

8 cm

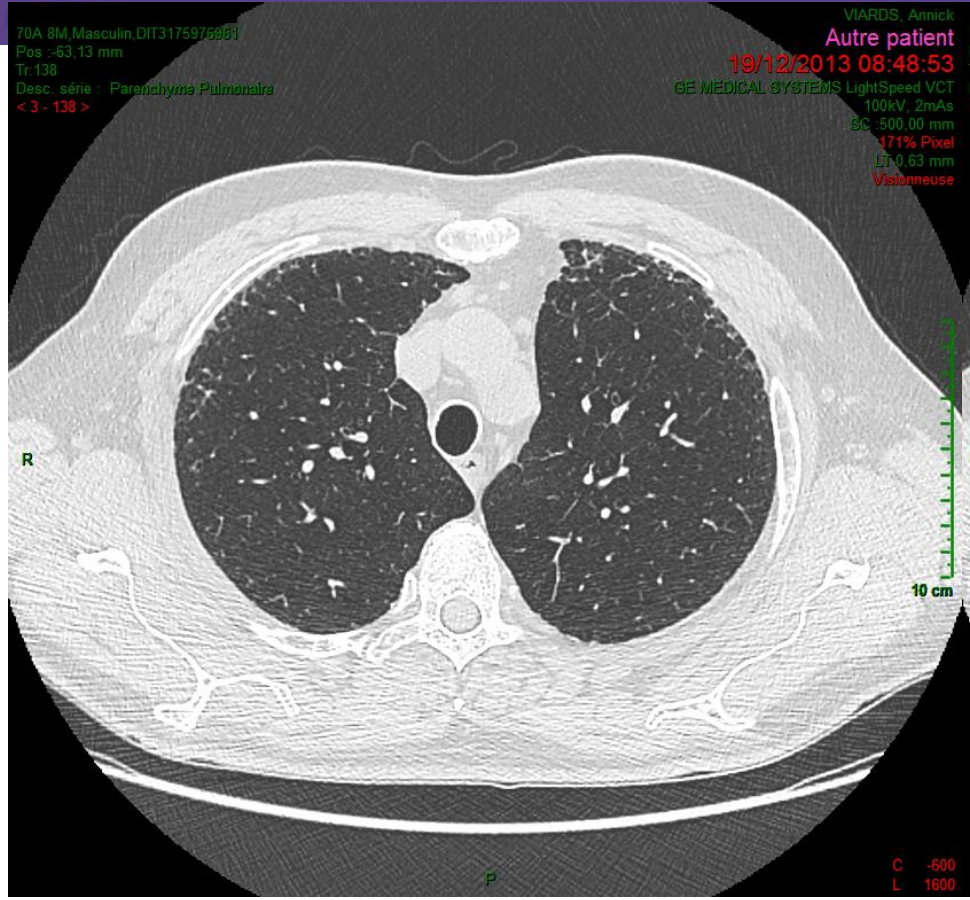
P

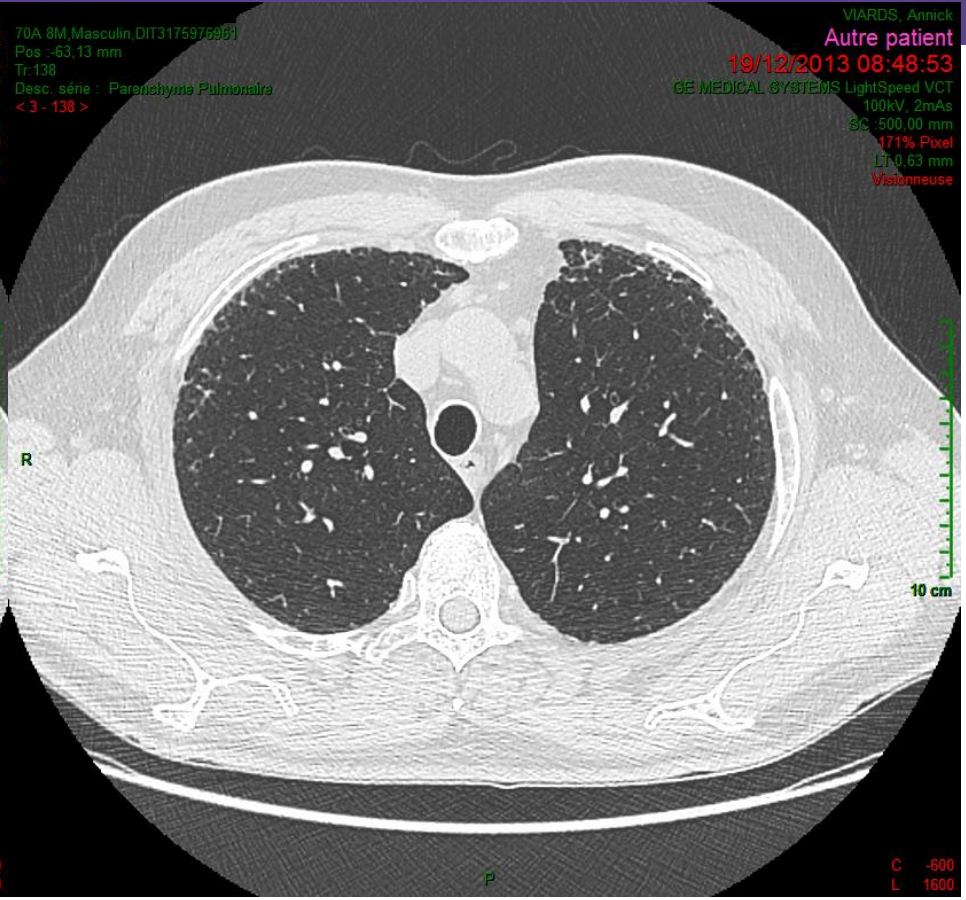
C -500
L 1600

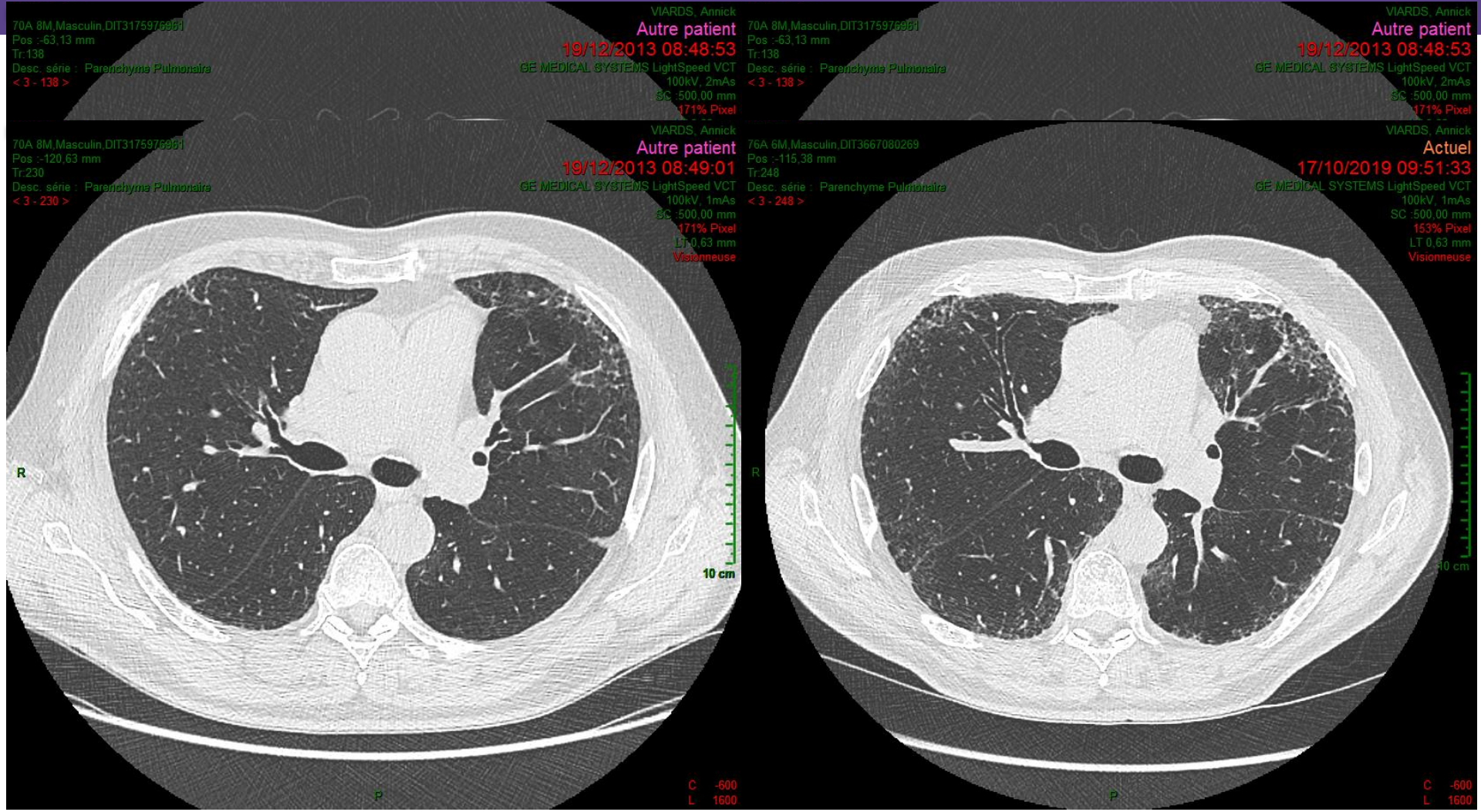
10 cm

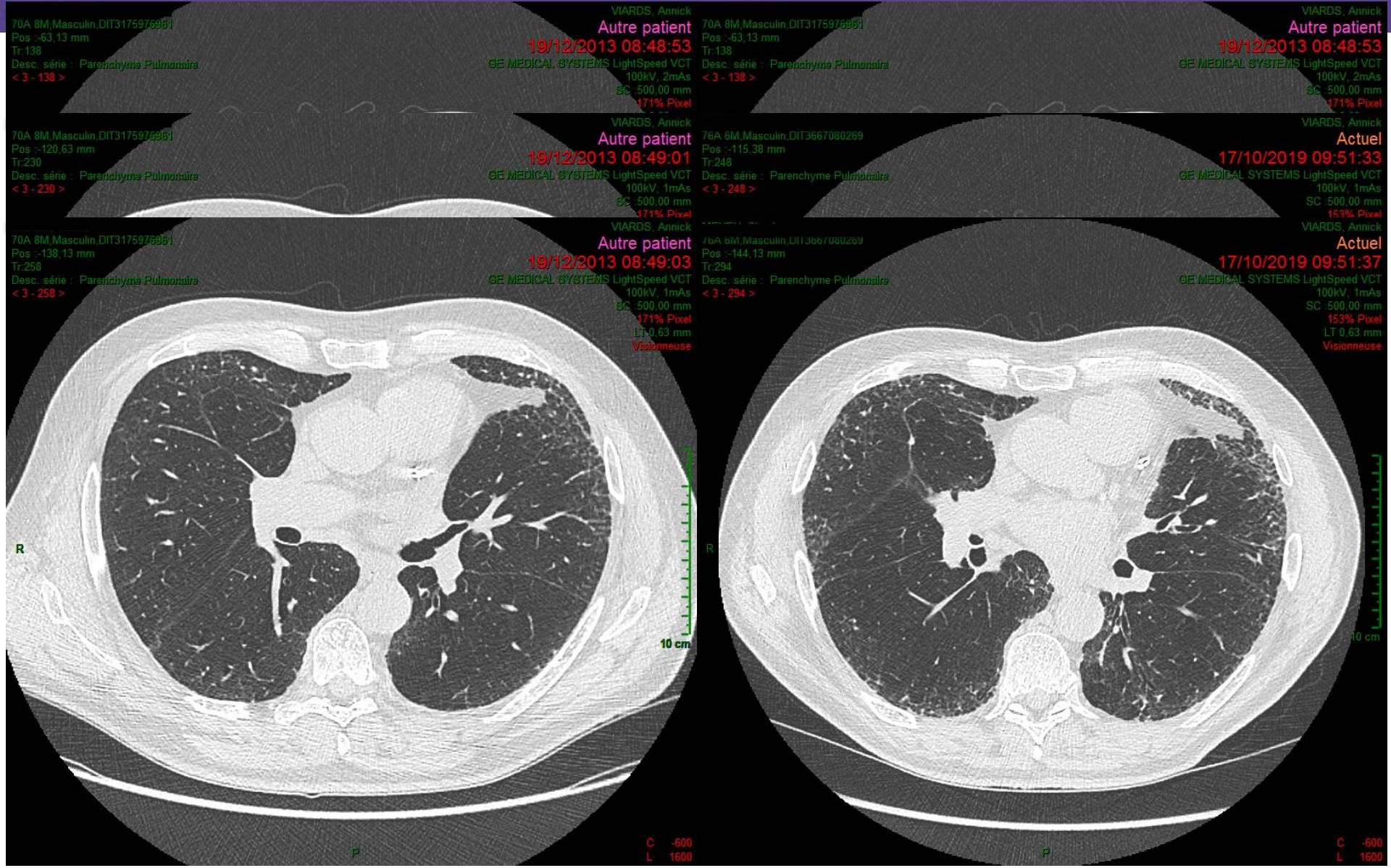
P

C -600
L 1300


70A 8M,Masculin,DIT3175976961
Pos :-63,13 mm
Tr:138
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 138 >
VIARDS, Annick
Autre patient
19/12/2013 08:48:53
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 2mAs
SC :500,00 mm
171% Pixel
LT:0,63 mm
Visionneuse
R
10 cm
P
C -600
L 1600


70A 8M,Masculin,DIT3175976961
Pos :-63,13 mm
Tr:138
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 138 >
VIARDS, Annick
Autre patient
19/12/2013 08:48:53
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 2mAs
SC :500,00 mm
171% Pixel
LT:0,63 mm
Visionneuse
R
10 cm
P
C -600
L 1600


70A 8M,Masculin,DIT3175976961
Pos :-63,13 mm
Tr:138
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 138 >
VIARDS, Annick
Autre patient
19/12/2013 08:48:53
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 2mAs
SC :500,00 mm
171% Pixel
70A 8M,Masculin,DIT3175976961
Pos :-63,13 mm
Tr:138
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 138 >
VIARDS, Annick
Autre patient
19/12/2013 08:48:53
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 2mAs
SC :500,00 mm
171% Pixel
70A 8M,Masculin,DIT3175976961
Pos :-120,63 mm
Tr:230
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 230 >
VIARDS, Annick
Autre patient
19/12/2013 08:49:01
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 1mAs
SC :500,00 mm
171% Pixel
LT 0,63 mm
Visionneuse
R
10 cm
P
C -600
L 1600
76A 6M,Masculin,DIT3667080269
Pos :-115,38 mm
Tr:248
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 248 >
VIARDS, Annick
Actuel
17/10/2019 09:51:33
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 1mAs
SC :500,00 mm
153% Pixel
LT 0,63 mm
Visionneuse
R
10 cm
P
C -600
L 1600


70A 8M,Masculin,DIT3175976961
Pos :-63,13 mm
Tr:138
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 138 >
VIARDS, Annick
Autre patient
19/12/2013 08:48:53
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 2mAs
SC :500,00 mm
171% Pixel
70A 8M,Masculin,DIT3175976961
Pos :-63,13 mm
Tr:138
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 138 >
VIARDS, Annick
Autre patient
19/12/2013 08:48:53
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 2mAs
SC :500,00 mm
171% Pixel
70A 8M,Masculin,DIT3175976961
Pos :-120,63 mm
Tr:230
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 230 >
VIARDS, Annick
Autre patient
19/12/2013 08:49:01
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 1mAs
SC :500,00 mm
171% Pixel
76A 6M,Masculin,DIT3667080269
Pos :-115,38 mm
Tr:248
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 248 >
VIARDS, Annick
Actuel
17/10/2019 09:51:33
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 1mAs
SC :500,00 mm
153% Pixel
70A 8M,Masculin,DIT3175976961
Pos :-138,13 mm
Tr:258
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 258 >
VIARDS, Annick
Autre patient
19/12/2013 08:49:03
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 1mAs
SC :500,00 mm
171% Pixel
LT 0,63 mm
Visionneuse
R
10 cm
P
C -600
L 1600
76A 6M,Masculin,DIT3667080269
Pos :-144,13 mm
Tr:294
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 294 >
VIARDS, Annick
Actuel
17/10/2019 09:51:37
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 1mAs
SC :500,00 mm
153% Pixel
LT 0,63 mm
Visionneuse
R
10 cm
P
C -600
L 1600

70A 8M,Masculin,DIT3175976961
Pos :-63,13 mm
Tr:138
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 138 >
VIARDS, Annick
Autre patient
19/12/2013 08:48:53
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 2mAs
SC :500,00 mm
171% Pixel

70A 8M,Masculin,DIT3175976961
Pos :-63,13 mm
Tr:138
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 138 >
VIARDS, Annick
Autre patient
19/12/2013 08:48:53
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 2mAs
SC :500,00 mm
171% Pixel

70A 8M,Masculin,DIT3175976961
Pos :-120,63 mm
Tr:230
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 230 >
VIARDS, Annick
Autre patient
19/12/2013 08:49:01
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 1mAs
SC :500,00 mm
171% Pixel

76A 6M,Masculin,DIT3667080269
Pos :-115,38 mm
Tr:248
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 248 >
VIARDS, Annick
Actuel
17/10/2019 09:51:33
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 1mAs
SC :500,00 mm
153% Pixel

70A 8M,Masculin,DIT3175976961
Pos :-138,13 mm
Tr:258
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 258 >
VIARDS, Annick
Autre patient
19/12/2013 08:49:03
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 1mAs
SC :500,00 mm
171% Pixel
LT 0,63 mm
Visionneuse

76A 6M,Masculin,DIT3667080269
Pos :-144,13 mm
Tr:294
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 294 >
VIARDS, Annick
Actuel
17/10/2019 09:51:37
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 1mAs
SC :500,00 mm
153% Pixel
LT 0,63 mm
Visionneuse

70A 8M,Masculin,DIT3175976961
Pos :-184,38 mm
Tr:332
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 332 >
VIARDS, Annick
Autre patient
19/12/2013 08:49:10
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 2mAs
SC :500,00 mm
171% Pixel
LT 0,63 mm
Visionneuse
R
10 cm
P
C -600
L 1600

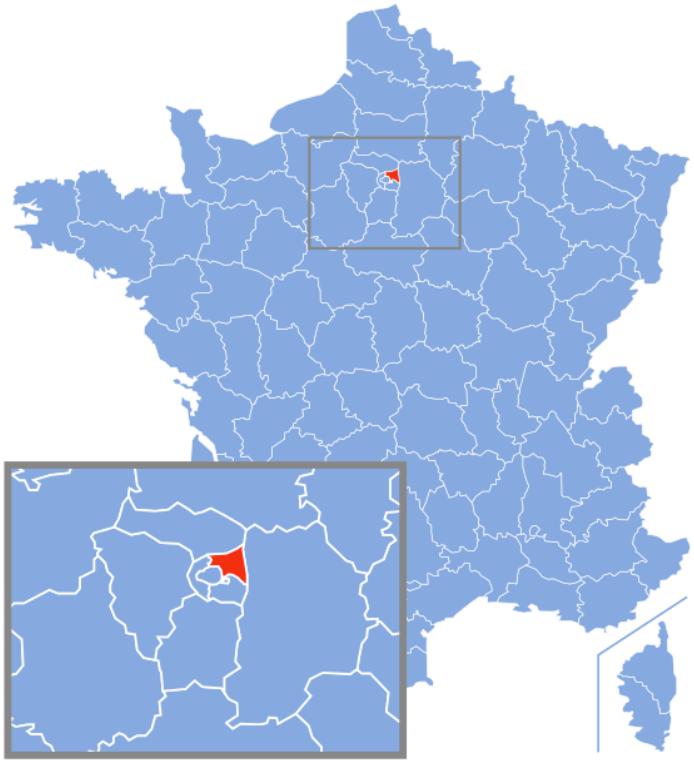
76A 6M,Masculin,DIT3667080269
Pos :-206,63 mm
Tr:394
Desc. série : Parenchyme Pulmonaire
< 3 - 394 >
VIARDS, Annick
Actuel
17/10/2019 09:51:23
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT
100kV, 2mAs
SC :500,00 mm
153% Pixel
LT 0,63 mm
Visionneuse
R
10 cm
P
C -600
L 1600

Epidémiologie PID

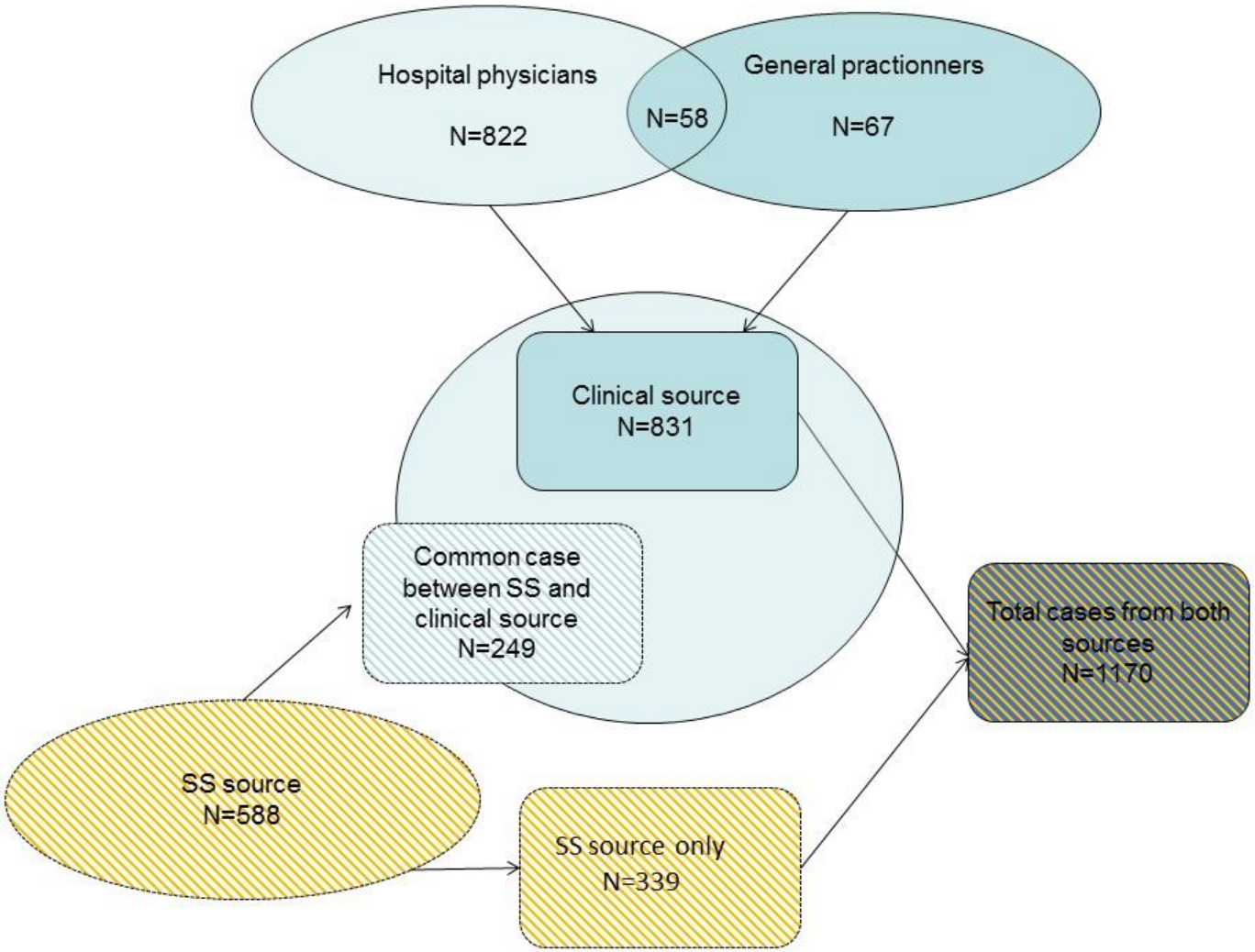
- Limitations méthodologiques ++
- Exhaustivité insuffisante:
  - Sous-groupe de la population: dépistage de masse d'une tranche de la population/ registres/ réseaux de généralistes
  - Études strictement pneumologiques
- Imprécision diagnostique:
  - Diagnostic de certaines PIDC difficile, nécessitant une expertise multi-disciplinaire
  - Codes ICDs imprécis
- Relative ancienneté des études publiées:
  - Nouvelle classification des PII, critères diagnostiques révisés de la FPI
  - Nouvelles connaissances dans le domaine

Prevalence and incidence of interstitial lung diseases in a multi-ethnic county of Greater Paris

Boris Duchemann[1,2], Isabella Annesi-Maesano[3], Camille Jacobe de Naurois[4], Shreosi Sanyal[3], Pierre-Yves Brillet[2,5], Michel Brauner[5], Marianne Kambouchner[6], Sophie Huynh[7], Jean Marc Naccache[8], Raphael Borie[9], Jacques Piquet[10], Arsène Mekinian[11], Jerôme Virally[7], Yurdagul Uzunhan[1,2], Jacques Cadranel[8], Bruno Crestani[9], Olivier Fain[11], Francois Lhote[12], Robin Dhote[13], Nathalie Saidenberg-Kermanac'h[14], Paul-André Rosental[15], Dominique Valeyre[1,2] and Hilario Nunes[1,2]



Cross-over analysis



Prévalence et incidence globales des PIDC

1170 cas prévalents

Prévalence globale

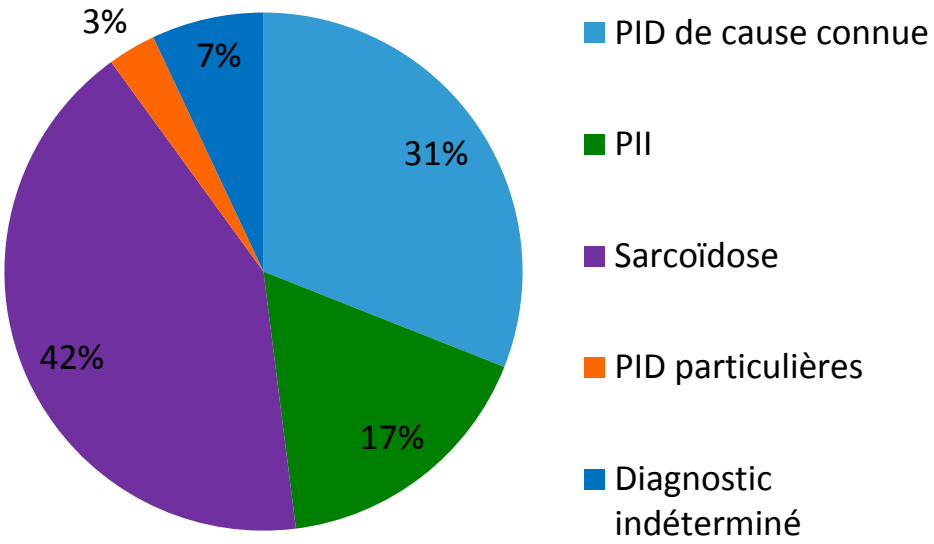
97.9/100,000

232 cas incidents

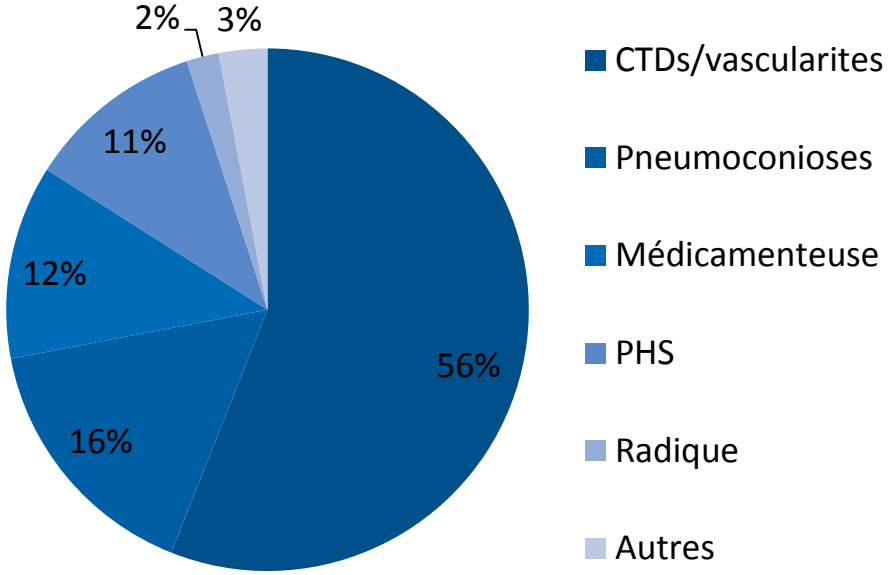
Incidence globale

19.4/100,000/an

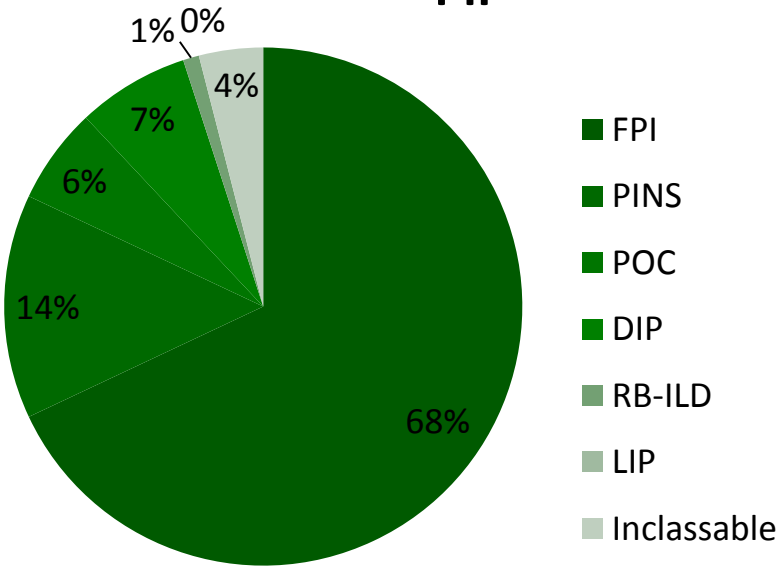
Prévalence



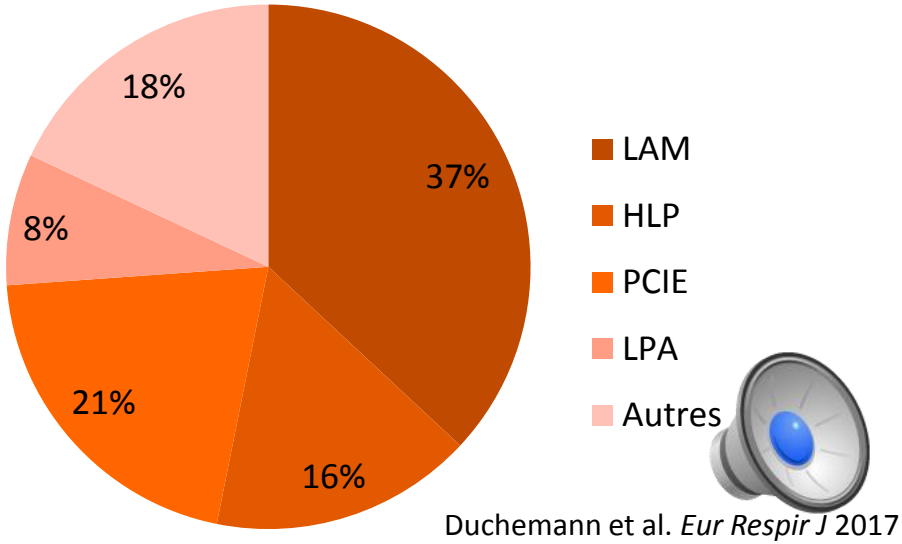
PID de cause connue



PII

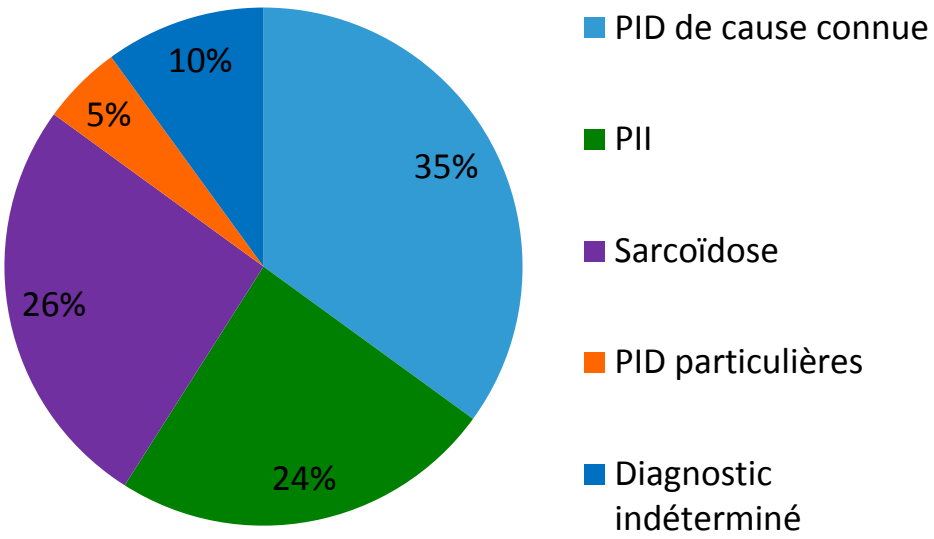


PID particulières

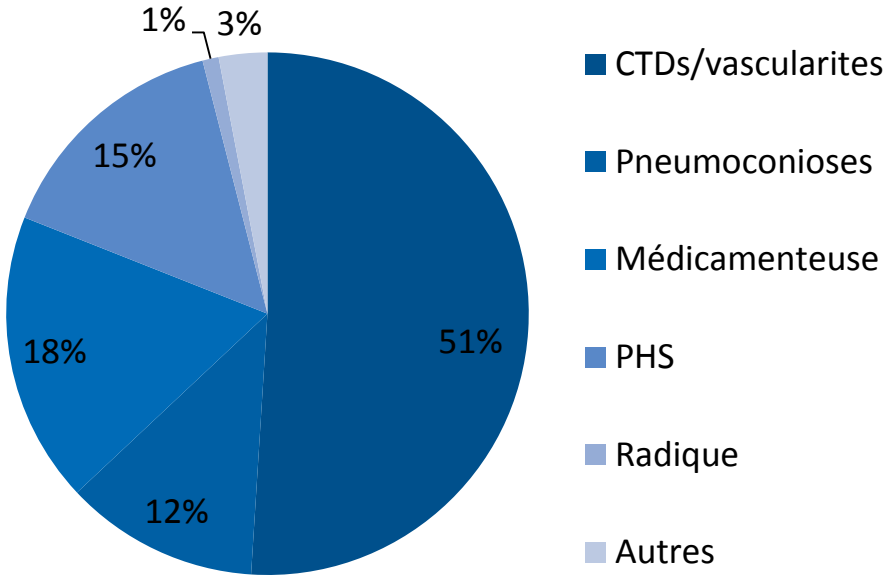


Duchemann et al. *Eur Respir J* 2017

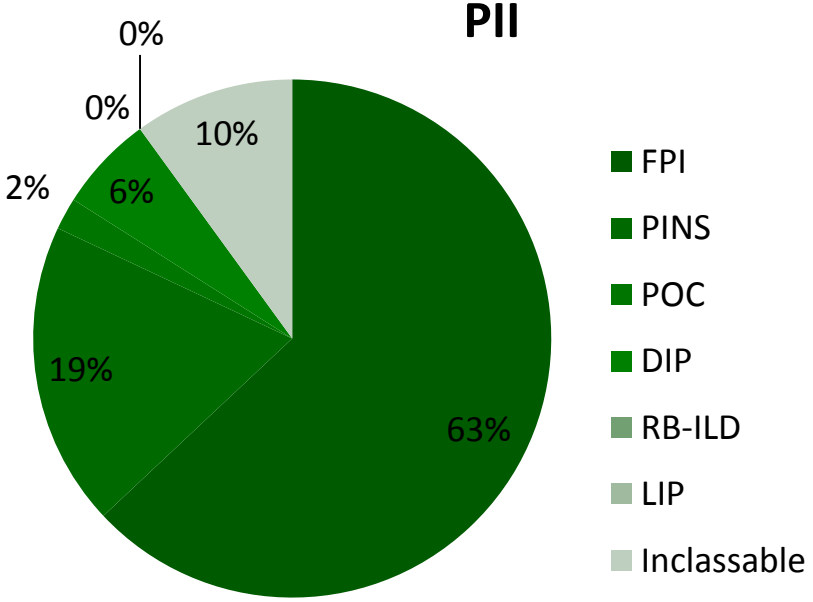
Incidence



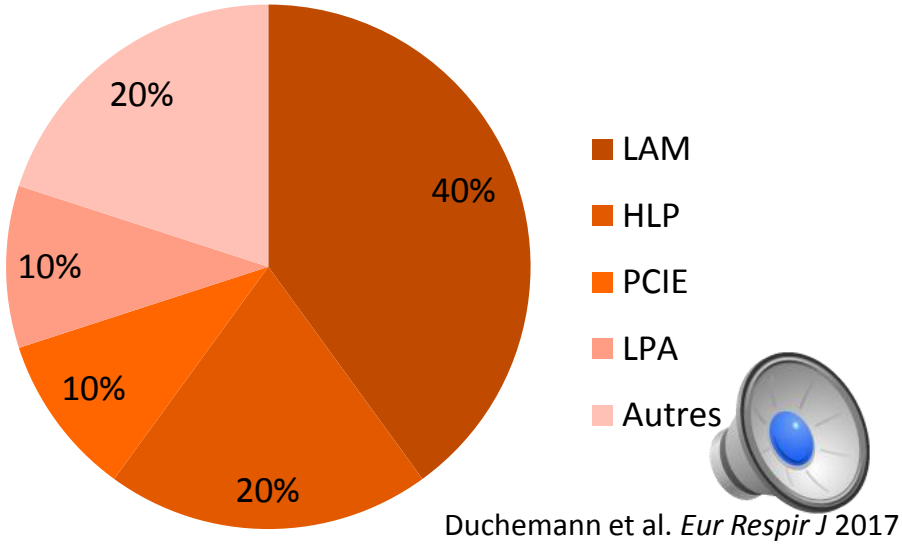
PID de cause connue



PII



PID particulières



Duchemann et al. *Eur Respir J* 2017

Prévalence des principales PIDC (1)

	Prévalence (/100000)	
	Etude PID93 [1]	Littérature [2-6]
Prévalence globale		
Ensemble des cas identifiés	97.9	67-81
Cas revus *	71.0	NA
Sarcoïdose *	30.2	18.9-141.4
FPI *	8.2	16-42.7
CTDs/vascularites *	12.1	2.39
Pneumoconioses *	3.5	NA
PHS *	2.3	NA
PID médicamenteuse *	2.6	NA

* Cas prévalents revus en DMD

[1] Ducheman et al. *Eur Respir J* 2017

[2] Valeyre et al. *ERS Monograph*
[3] Coultas et al. *Am J Respir Crit Care Me*
[4] Baughman et al. Ann Am Thorac Sc
[5] Nalysnyk et al. *Eur Respir Rev* 2012
[6] Karakatsani et al. *Respir Med* 2009

Caractéristiques démographiques des principales PIDC

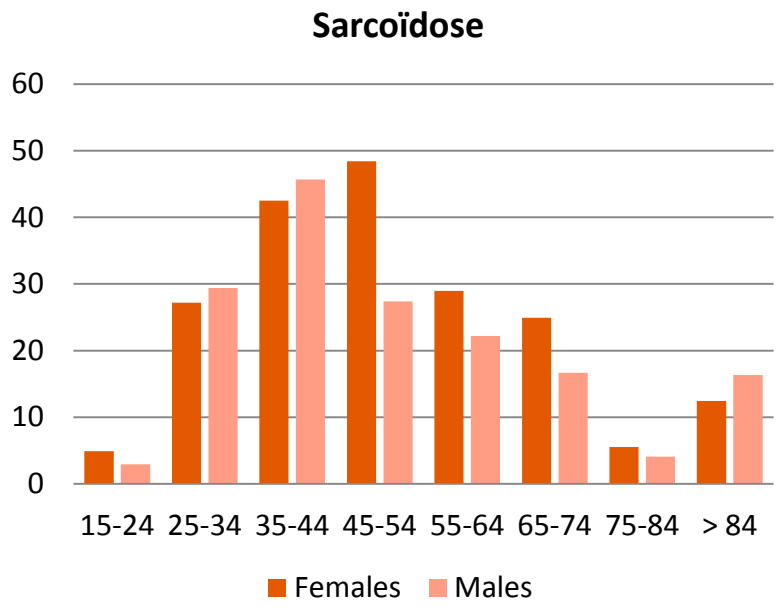
Principales PID chroniques *	Sarcoïdose*	FPI*	CTDs/vascularites*
Age, ans			
Médiane (min-max)	43.7 (15-89)	70.3 (35.7-92.7)	59.4 (6.6-89.8)
Moyenne ± DS	44.6 ± 0.7	69.3 ± 1.1	59.4 ± 1.2
F/H, %	54.9/45.1	22.1/78.1	71/29
Tabagisme, %			
Ex-fumeurs	17.9	51.7	20.5
Fumeurs	10.0	7.7	4.9
Non-fumeurs	72.1	40.7	74.6
Origine géographique, %			
Européens	30.3	57.5	35.1
Nord-Africains	27.7	40.4	26.7
Afro-Caribéens	33.8	4.3	28.2
Autres	8.3	1.1	9.9

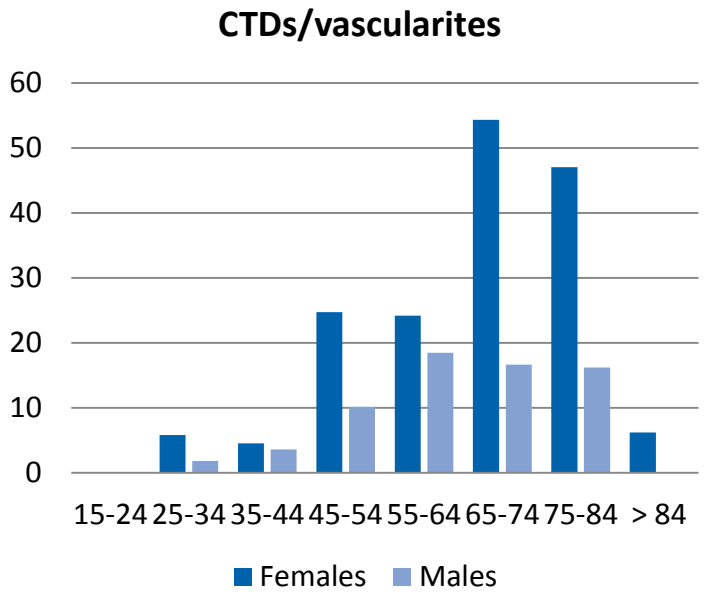
* Cas prévalents revus

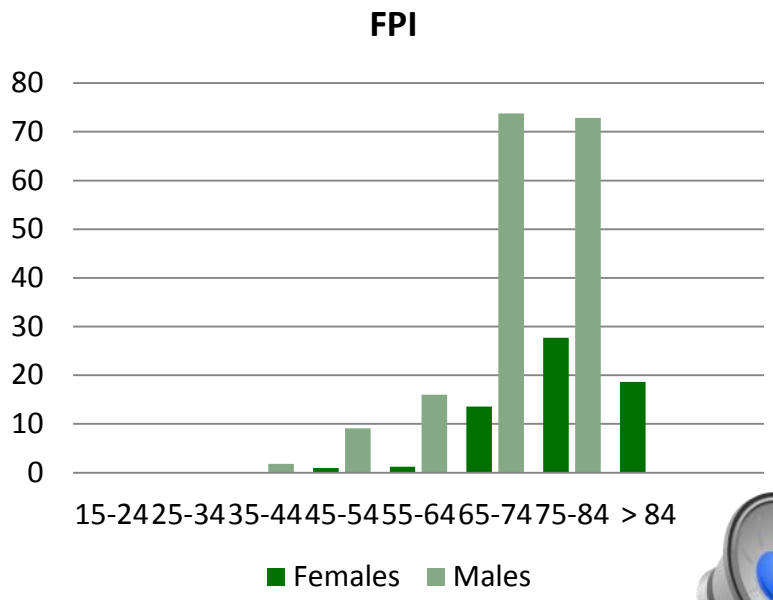
Duchemann et al. *Eur Respir J* 2017

Prévalence selon l'âge et le sexe des principales PIDC

Duchemann et al. *Eur Respir J* 2017







Impact de l'origine géographique sur les principales PIDC

	Européens *	Afro-Caribéens	Nord-Africains	Autres
Sarcoïdose				
OR	1	**2.972**	**1.822** (1.118-2.970)	1.727
(95% CI)		(1.615-5.468)		(0.792-3.769)
p-value	NA	< 0.001	0.016	0.170
FPI				
OR	1	0.604	1.418	0.288
(95% CI)		(0.163-2.241)	(0.824-2.440)	(0.036-2.303)
p-value	NA	0.451	0.208	0.240
CTDs/vascularites				
OR	1	**4.383**	**1.767**	2.191 (0.931-5.157)
(95% CI)		(2.210-8.693)	(1.032-3.027)	
p-value	NA	< 0.001	0.038	0.073

* Population Européenne prise comme référence

Duchemann et al. *Eur Respir J* 2017

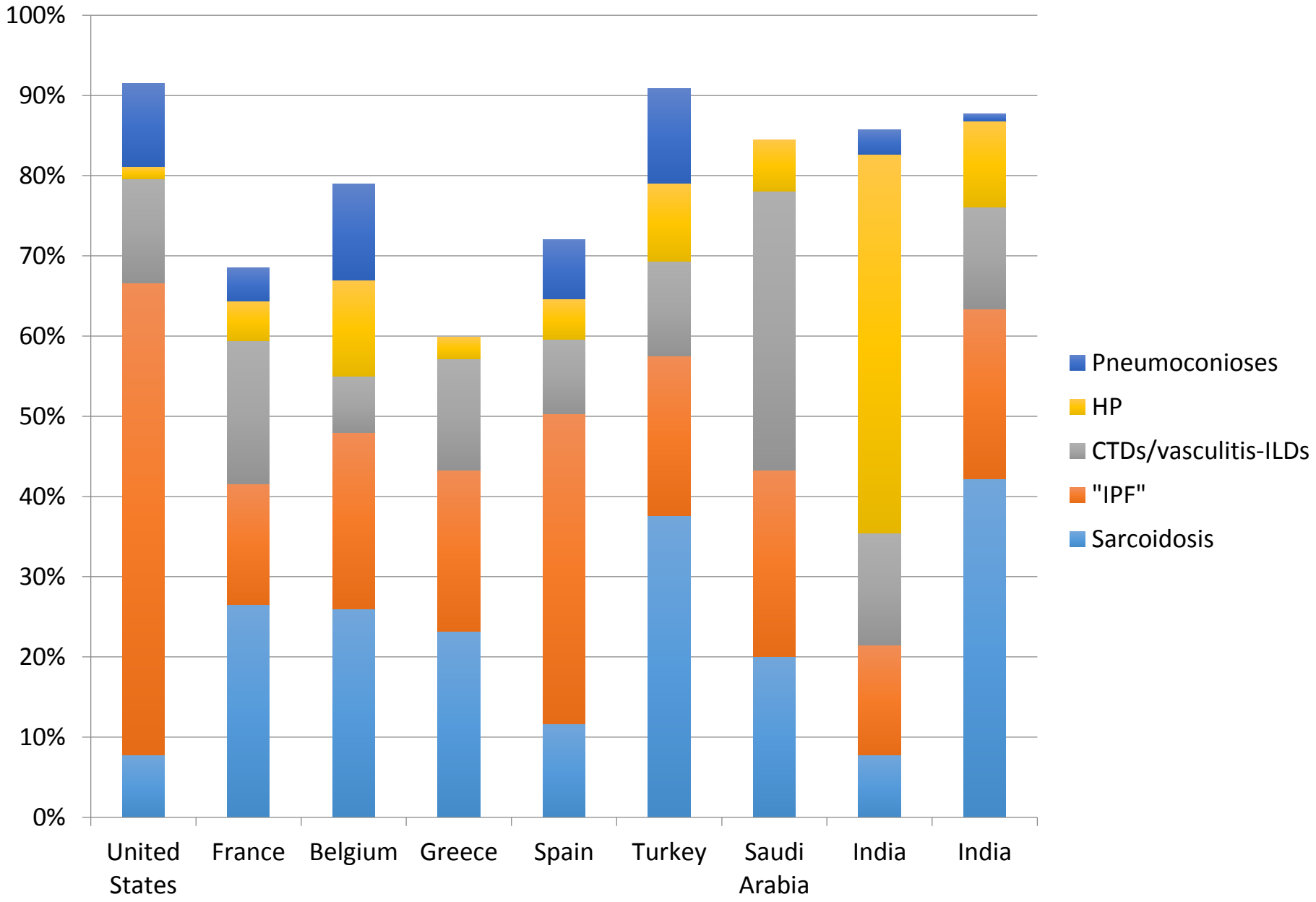
Discussion: prévalence et incidence globale

- **Chiffres en SSD ≈ les plus élevés de la littérature**
  - **Prévalence globale de 97.9/10^5** (*vs* 67-81/10^5)

    Coultas et al. *Am J Respir Crit Care Med* 1994
  - Incidence globale de 19.4/10^5/an (*vs* 25.8/10^5/an)

    Musellim et al. *Clin Respir J* 2013
- Population Maghrébine à risque accru de PIDC
- Diagnostics les plus fréquents :
  - **Sarcoïdose, PID-CTD et FPI**
  - Répartition très variable dans la littérature

Coultas et al. *Am J Respir Crit Care Med* 1994
Demedts et al. *Eur Respir J* 2001
Thomeer et al. *Eur Respir J* 2001
Karakatsani et al. *Respir Med* 2009
Musellim et al. *Clin Respir J* 2013
Raghu et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2017


100%
90%
80%
70%
60%
50%
40%
30%
20%
10%
0%
United States
France
Belgium
Greece
Spain
Turkey
Saudi Arabia
India
India
Pneumoconioses
HP
CTDs/vasculitis-ILDs
"IPF"
Sarcoidosis

Discussion: PIDC de cause connue

- **Fréquence particulièrement élevée des PID de cause connue**
  - **Prévalence élevée des PID-CTD** ($12.1/10^5$ *vs* $2.39/10^5$) et relativement élevée des pneumoconioses

    Karakatsani et al. *Respir Med* 2009
  - Participation des internistes, rhumatologues, pathologistes professionnels
  - Attention particulière des cliniciens avec reclassification de PII en PID-CTD
  - Passé industriel de la SSD

Discussion: FPI

- **Chiffres très variables dans la littérature :**
  - Europe et EU > Asie et Amérique du sud
  - USA:
    - Prévalence: 10-60/10^5
    - Incidence: 3.0-9.0/10^5/an

Nalysnyk et al. *Eur Respir Rev* 2012
Raghu et al. *Lancet Respir Med* 2014
Esposito et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2015
Raghu et al. *Eur Respir J* 2016

- **Fréquence relativement faible de la FPI en SSD :**
    - Prévalence de 8.20/10^5
    - Incidence de 2.76/10^5/an

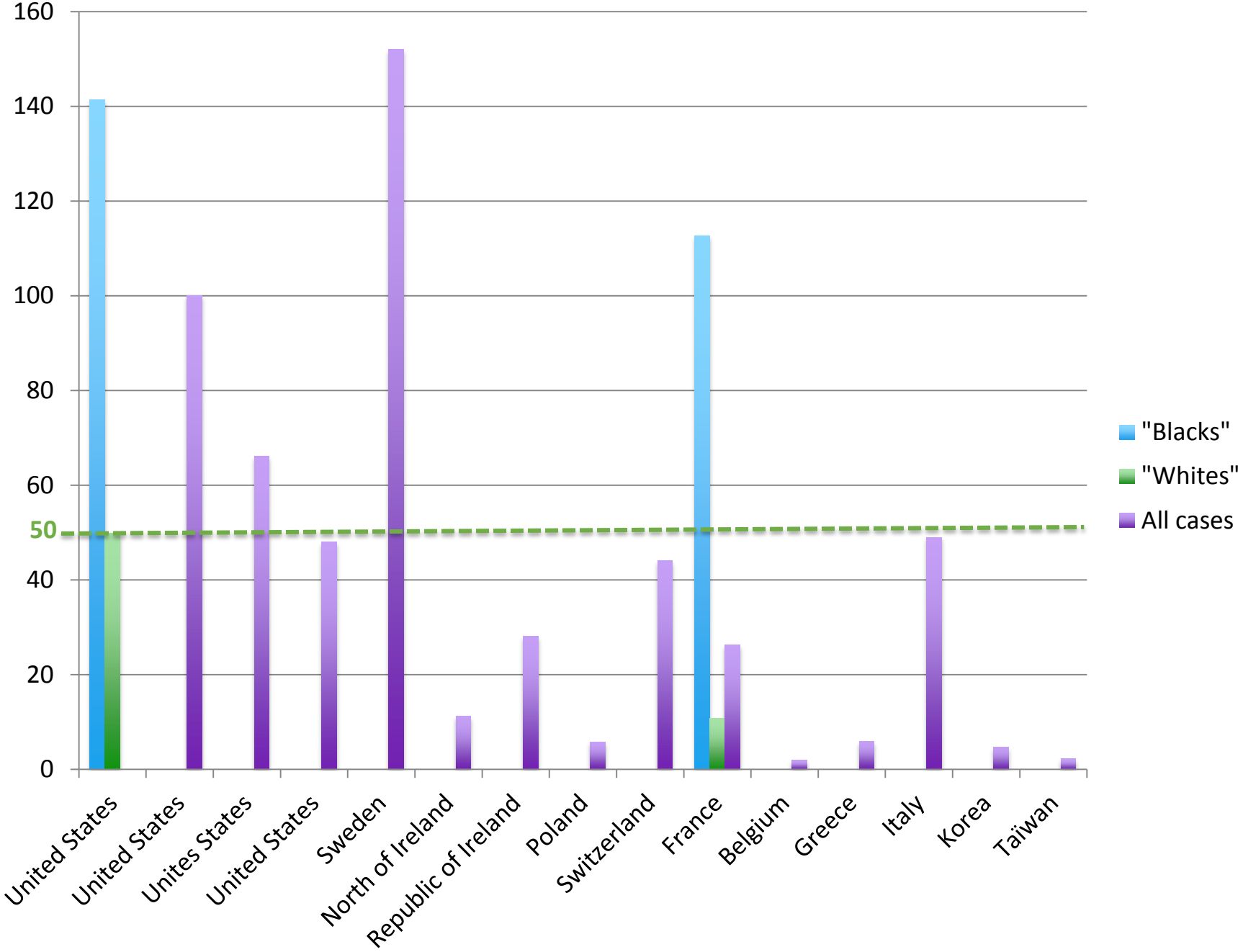
Discussion: FPI

- **Différences potentiellement dues :**
  - Critères stricts ATS/ERS/JRS/ALAT 2011 vs code ICDs J84.1
    - Prévalence à $12.63/10^5$ avec des critères larges de PII fibrosantes (cas revus de FPI ou PINS, questionnaires et code ICDs J84.1)
  - Reclassification de PII en PID-CTD ou pneumoconiose
  - Structure démographique de la SSD (population jeune)
    - Prévalence proche de la littérature en se focalisant sur les cas > 50 ans ($21.4/10^5$) ou > 65 ans ($27.4/10^5$)

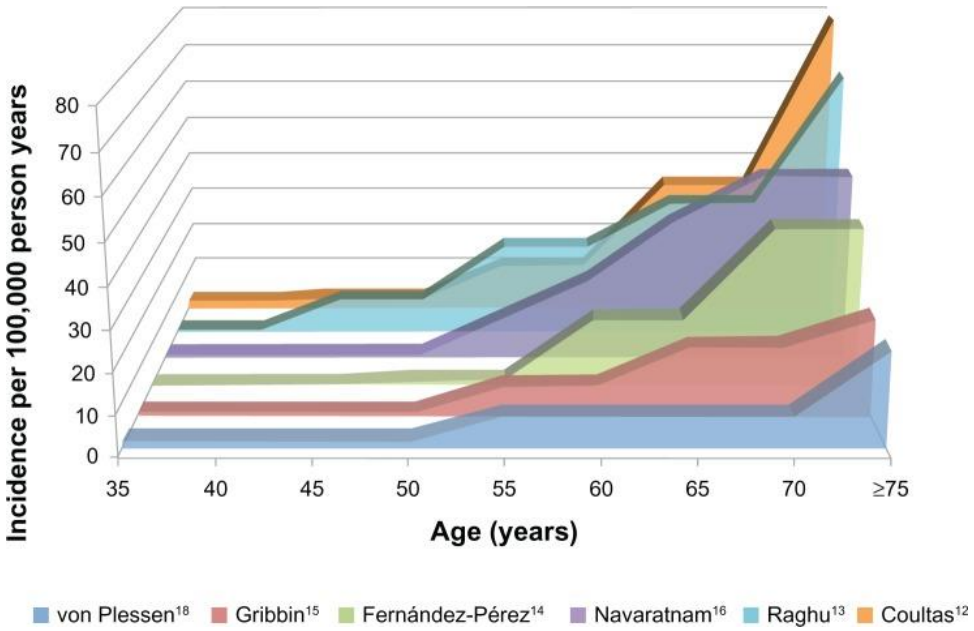
Fernández Pérez et al. *Chest* 2010
Raghu et al. *Lancet Respir Med* 2014
Raghu et al. *Eur Respir J* 2016

Discussion: sarcoïdose

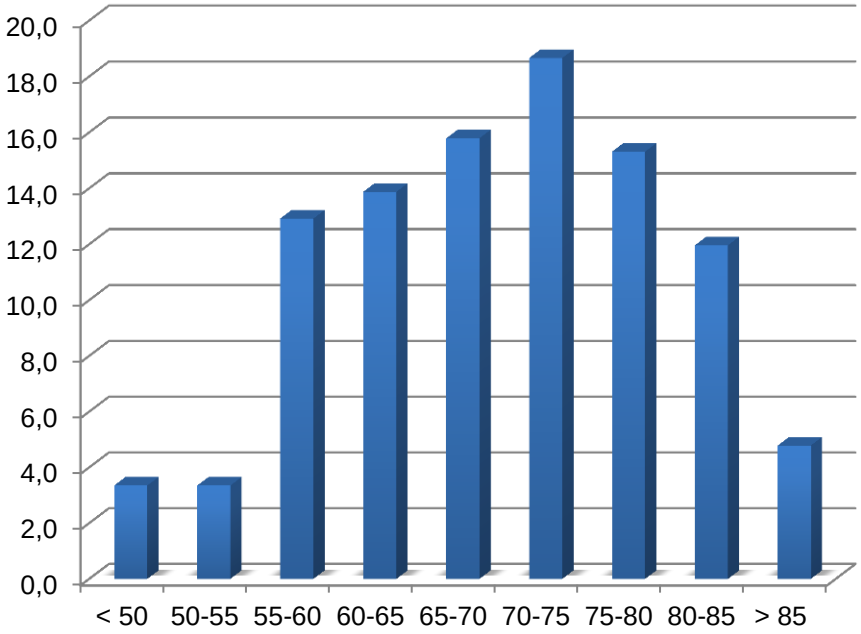
- **Bien que la plus fréquente des PIDC, la sarcoïdose est une maladie rare:**
  - Critères stricts: **prévalence de 30.2/10^5** et incidence de 4.86/10^5/an
  - Critères larges (cas revus de sarcoïdose, questionnaires et code ICDs D.86): **prévalence de 44.78/10^5**
  - Prévalence surestimée ?
    - ALD30 maintenue chez des patients guéris
    - Structure démographique de la SSD (forte proportion de la population d'origine étrangère)


160
140
120
100
80
60
50
40
20
0
United States
United States
Unites States
United States
Sweden
North of Ireland
Republic of Ireland
Poland
Switzerland
France
Belgium
Greece
Italy
Korea
Taiwan
"Blacks"
"Whites"
All cases

FDR de FPI: âge



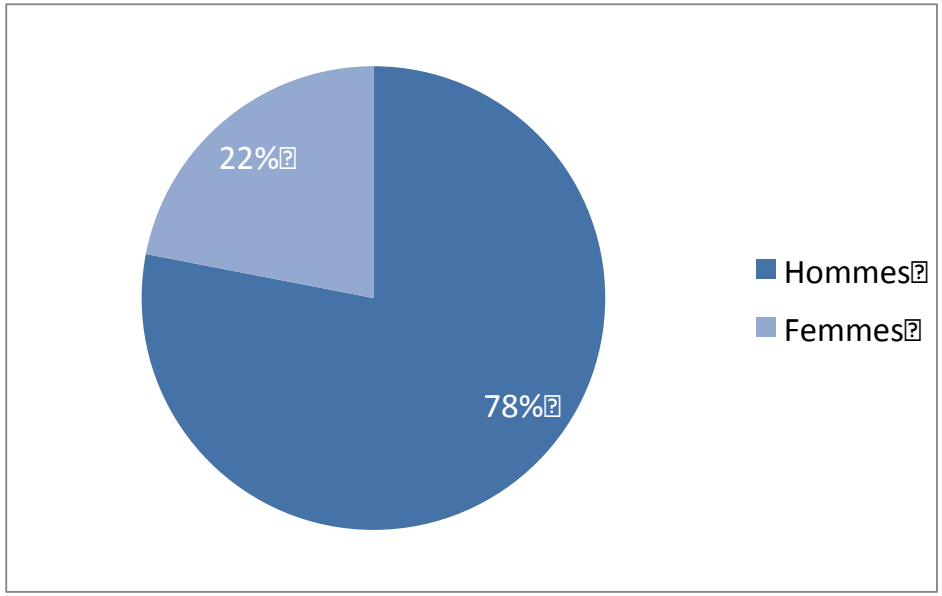
Ley et Collard *Clin Epidemiol* 2013



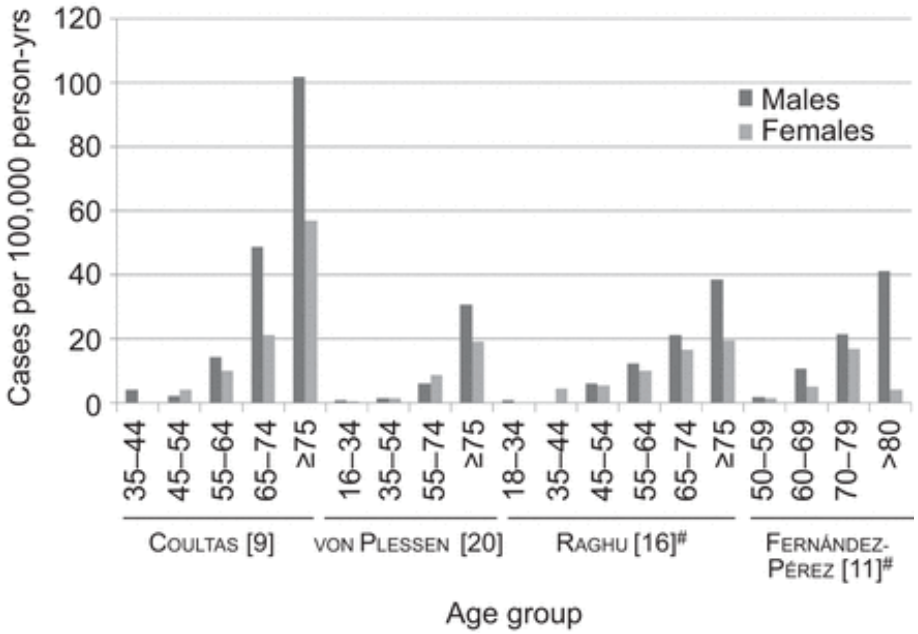
Age moyen: 68.8 ± 10.5 ans (29-90)

Cohorte Nationale COFI

FDR de FPI: sexe

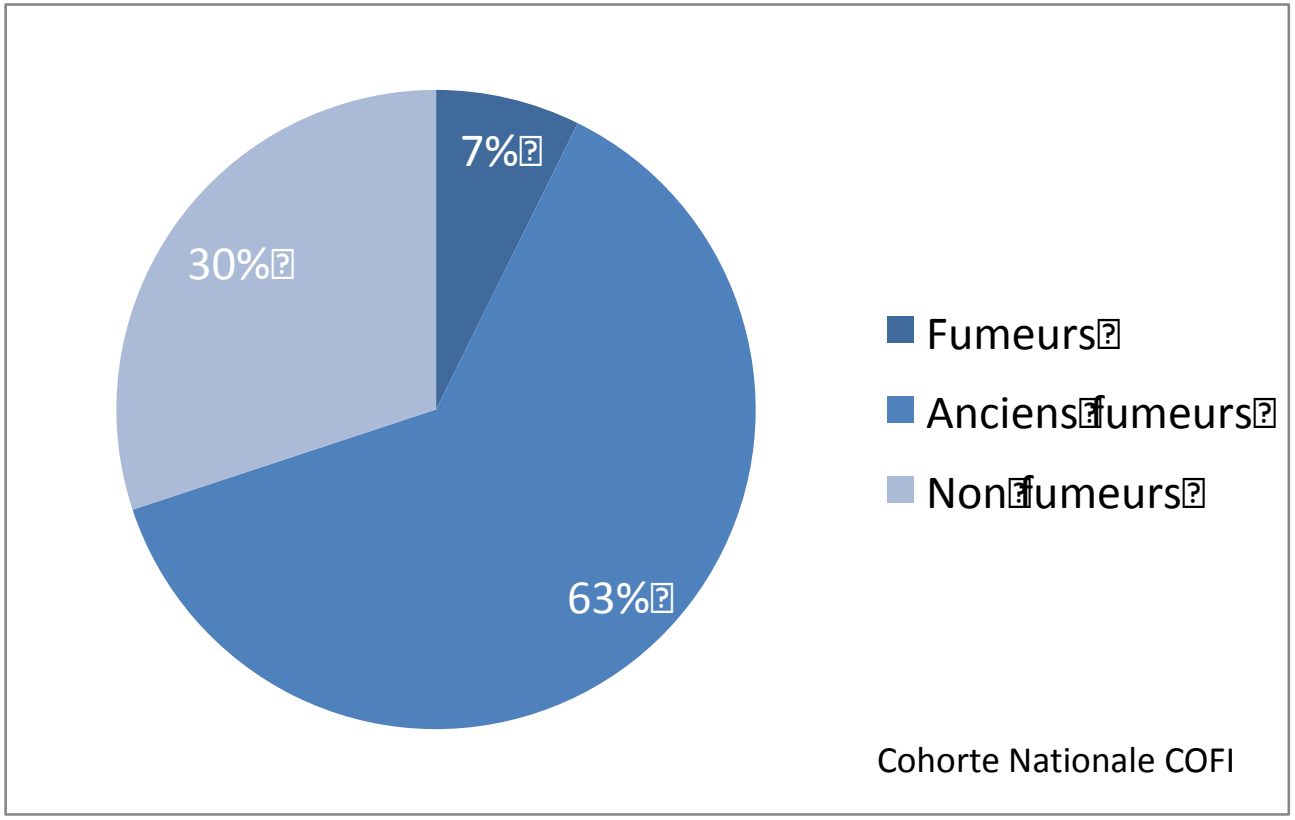


Cohorte Nationale COFI



Nalysnyk et al. *Eur Respir Rev* 2012

FDR de FPI: tabac



- Tabagisme: OR = 1.6 (95% IC: 1.1 - 2.4)
- Tabagisme cumulé 20-40 PA: OR = 2.3 (95% CI: 1.3 - 3.8)

Baumgartner et al. *Am J Resp Crit Care Med* 1997

FDR de FPI: autres expositions

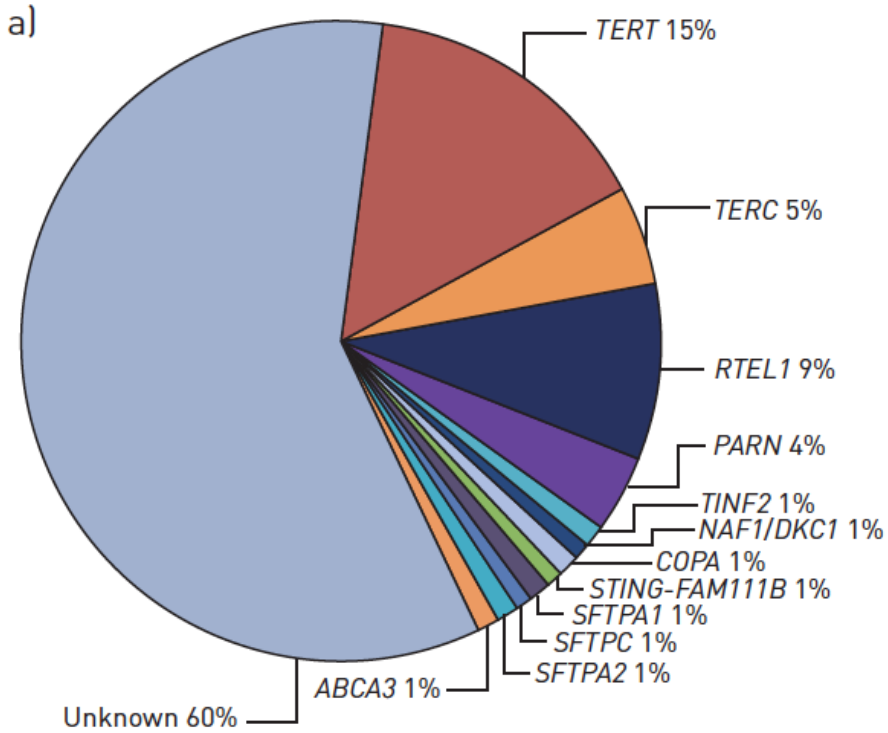
Exposition	OR	95%IC
Agriculture/ferme	1.65	1.20–2.26
Bétail	2.17	1.28–3.68
Poussières de bois	1.94	1.34–2.81
Poussières de métaux	2.44	1.74–3.40
Pierre/sable/silice	1.97	1.09–3.55
Tabac	1.58	1.27–1.97

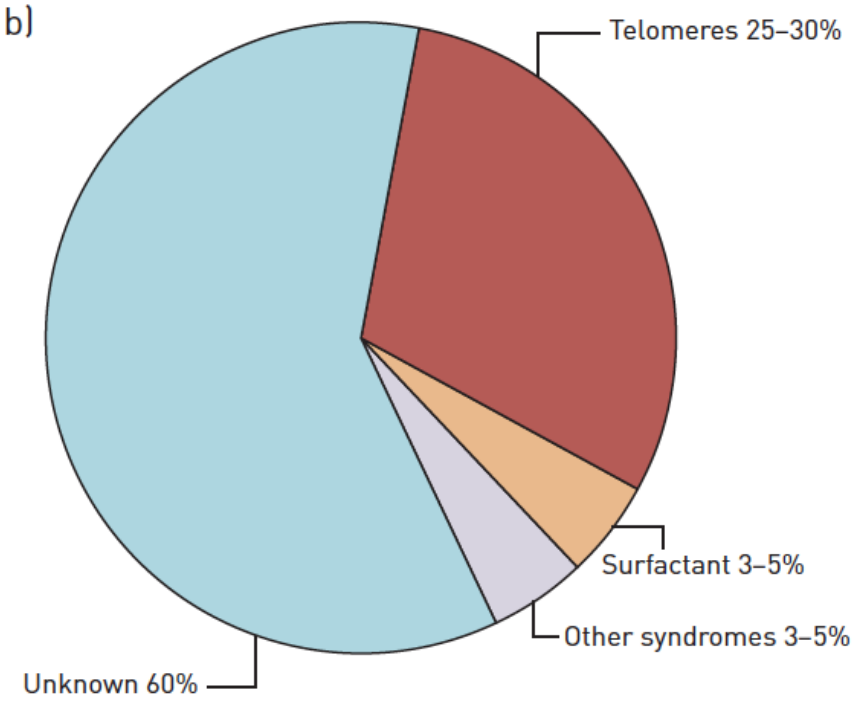
Taskar et Coultas. *Proc Am Thorac Soc* 2006
Ley et Collard. *Clin Epidemiol* 2013

FDR : histoire familiale de PID (1)

- Histoire familiale: 0.5 à 20% des patients ayant une PII
- Patterns différents au sein de la même famille
- Parent et/ou fratrie: OR = 9.1

Garcia-Sancho et al. *Respir Med* 2011



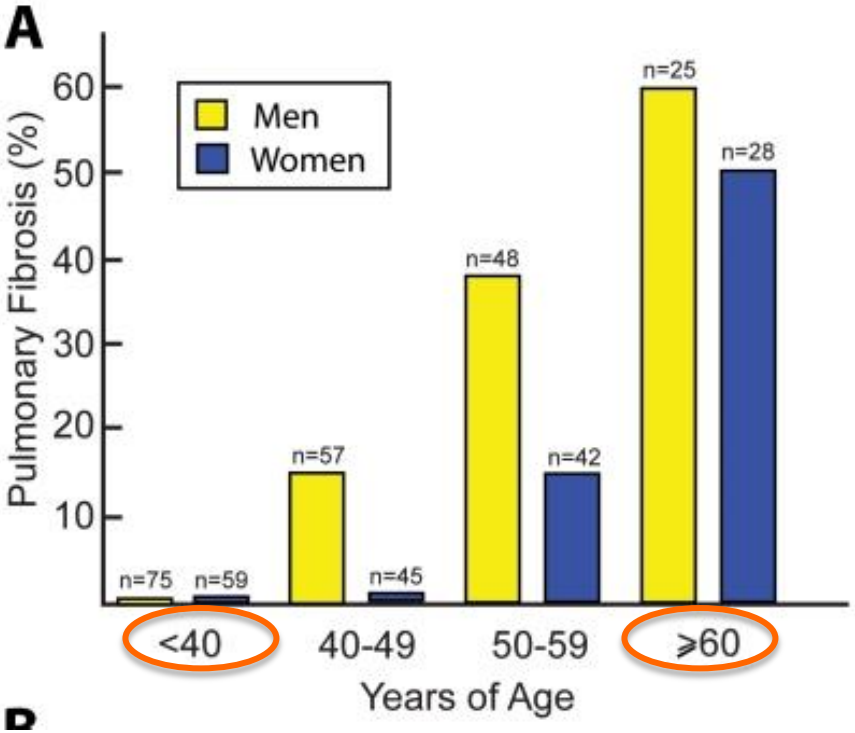


Borie et al. *Eur Respir Rev* 2017

FDR : histoire familiale de PID (2)

- FDR de PID chez un apparenté (porteur d'une mutation):
  - Age
  - Tabac et autres agents pneumotoxiques variés (36-71%)
- Prévention/conseil génétique ++

Marshall et al. *Thorax* 2000
Steele et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2005



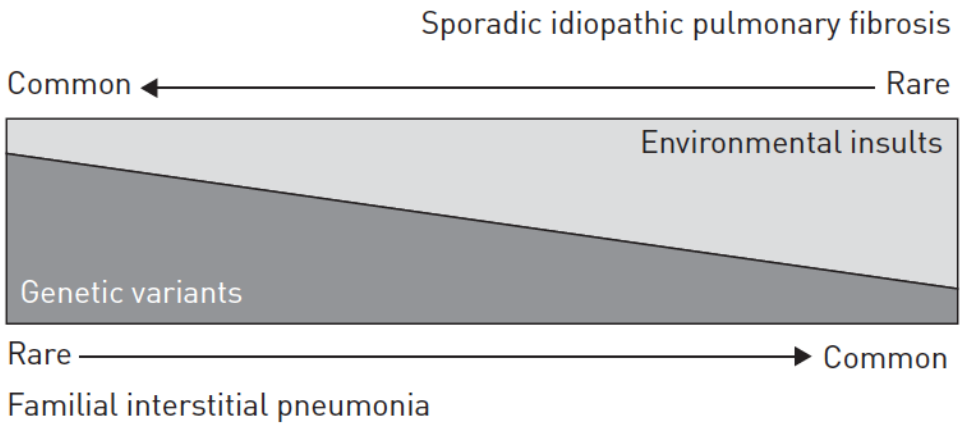
Exposition	OR (95%IC)	p
Tabac (ancien ou actif)	4.0 (1.2-14.5)	0.02
Exposition « fibrogène »	2.3 (0.7-8.1)	0.18
Tabac + exposition	13.6 (1.7-636.8)	0.005

Diaz de Leon et al. *PLoS ONE* 2011

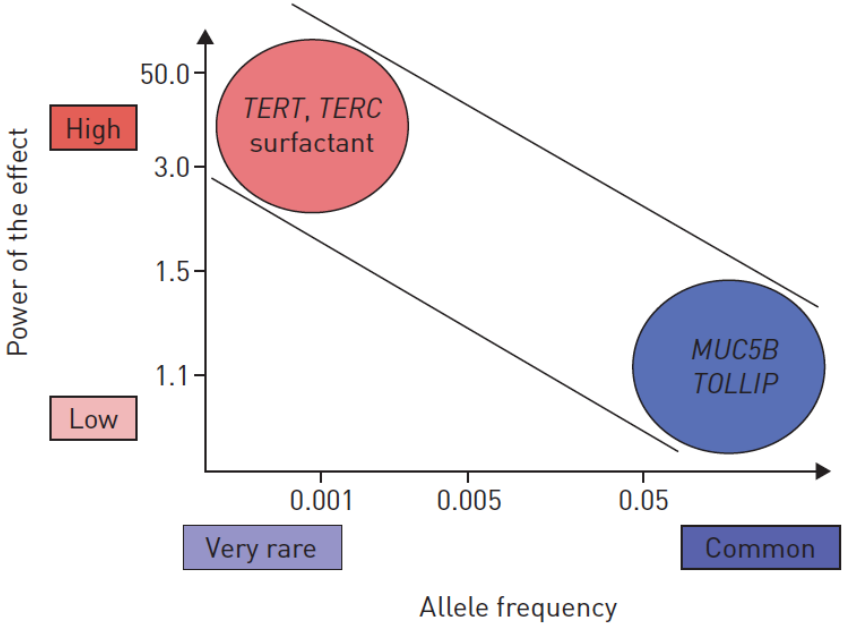
Locus	Gene	Association	IPF survival
2q14	IL1RN	Sporadic IPF	
4q13	IL8	Sporadic IPF	
4q22	FAM13A	Fibrotic IIPs	
4q31.1	ELMOD2	Familial IPF	
4q35	TLR3	Sporadic IPF	Harmful
6p21.2	CDKN1A	Sporadic IPF	Harmful
6p21.31	HLA-DRB1	Sporadic IPF and fibrotic IIPs	
6q24.3	DSP	Fibrotic IIPs	
10q24	OBFC1	IPF	
11p15.5	**MUC5B**	**Familial and sporadic IPF, fibrotic IIPs, and HP [1]**	**Protective**
11p15.5	MUC2	Sporadic IPF	
11p15.5	**TOLLIP**	**Sporadic IPF**	**Protective**
13q34	ATP11A	Sporadic IPF	
17p13.1	TP53	Sporadic IPF	Harmful
19q13	DPP9	Sporadic IPF	
17q21.31	SPPL2C	Sporadic IPF	
19q13.1	TGF-β1	Sporadic IPF	Harmful
…			

Adapted from Kropski et al. *Eur Respir J* 2016 and Spagnolo et al. *J Med Genet* 2017

1. Ley et al. *Lancet Respir Med* 2017



Kropski et al. *Eur Respir J* 2016



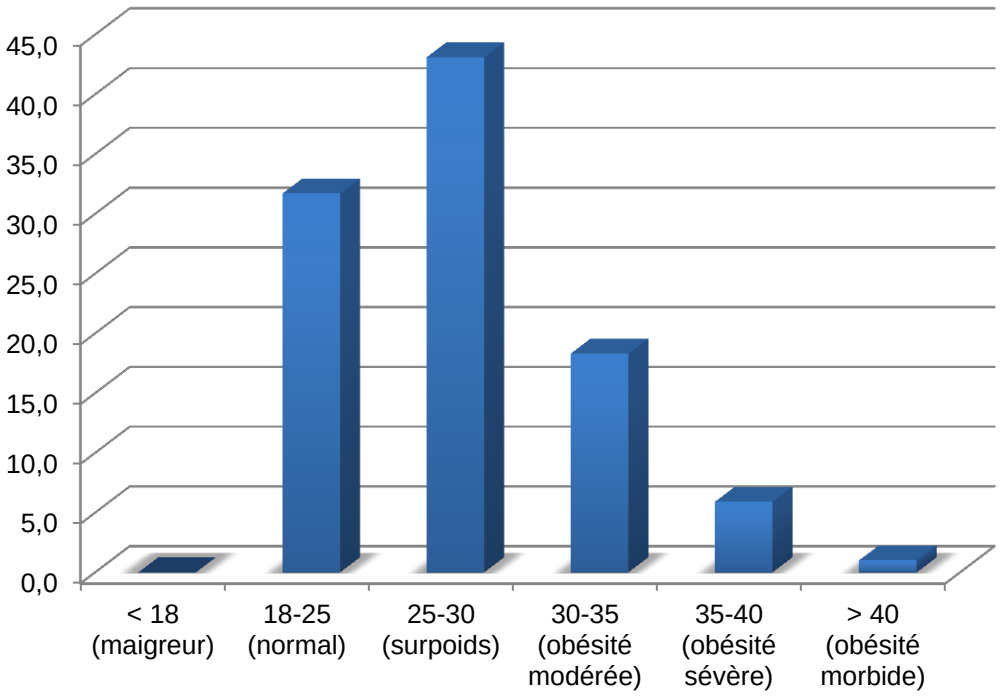
Borie et al. *Eur Respir Rev* 2017

FDR de FPI: obésité

- BMI :
  - Moyen : 28.2 ± 4.6
  - < 25 : 23%
  - 25 - 30 : 43%
  - ≥ 30 : 34%

  } **77%**
- Pas de différence entre les groupes (âge, sexe, tabac, EFR initiale, et traitement à l'inclusion)

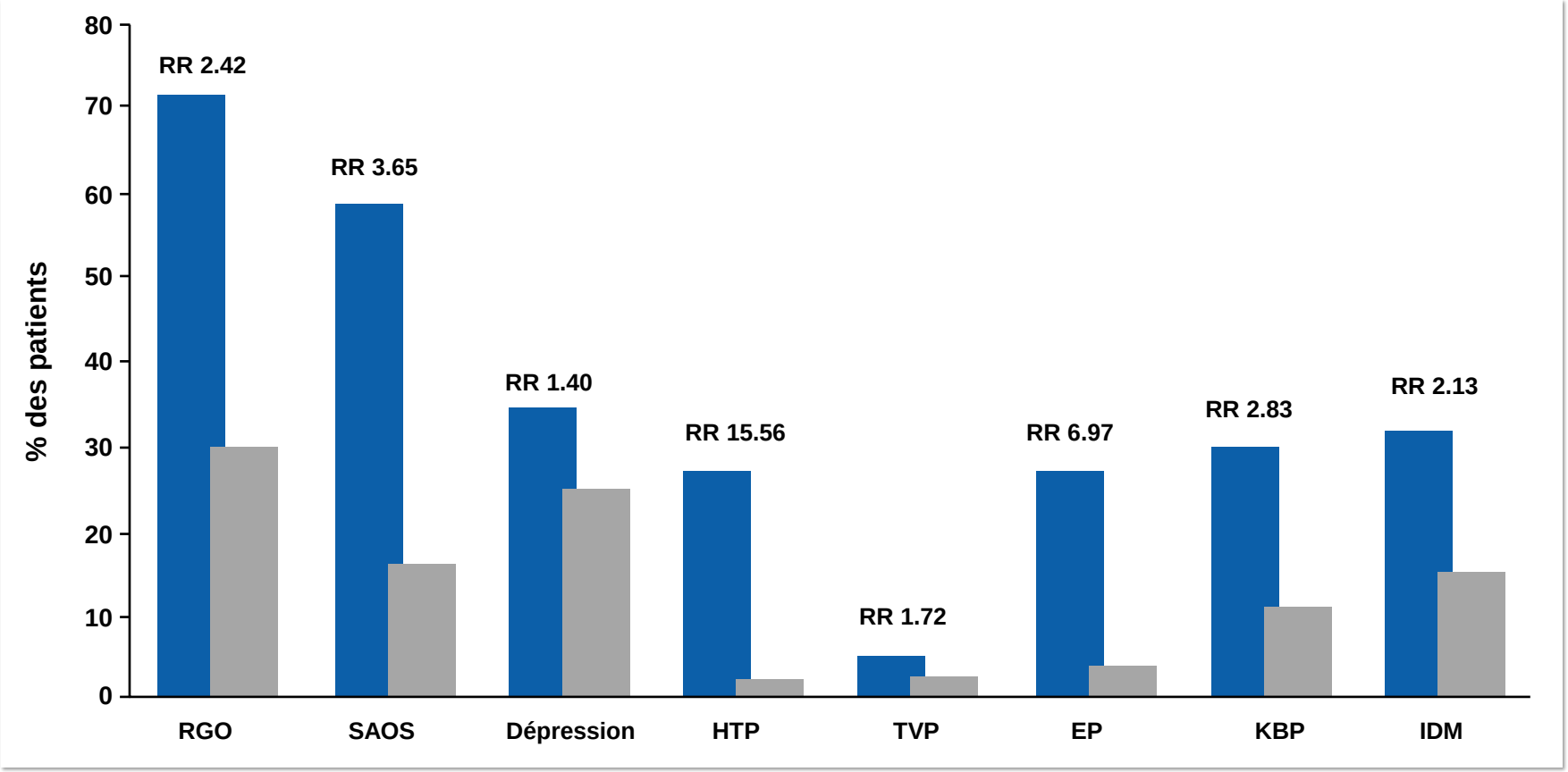
Alakhras M. et.al. *Chest* 2007



BMI moyen: 27.6 ± 4.4 (18.2-41.3)

Cohorte Nationale COFI

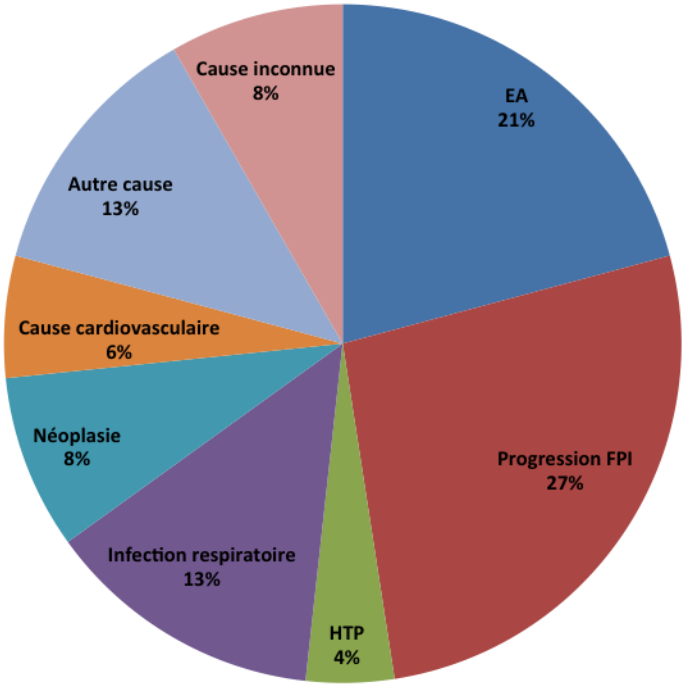
FPI et comorbidités



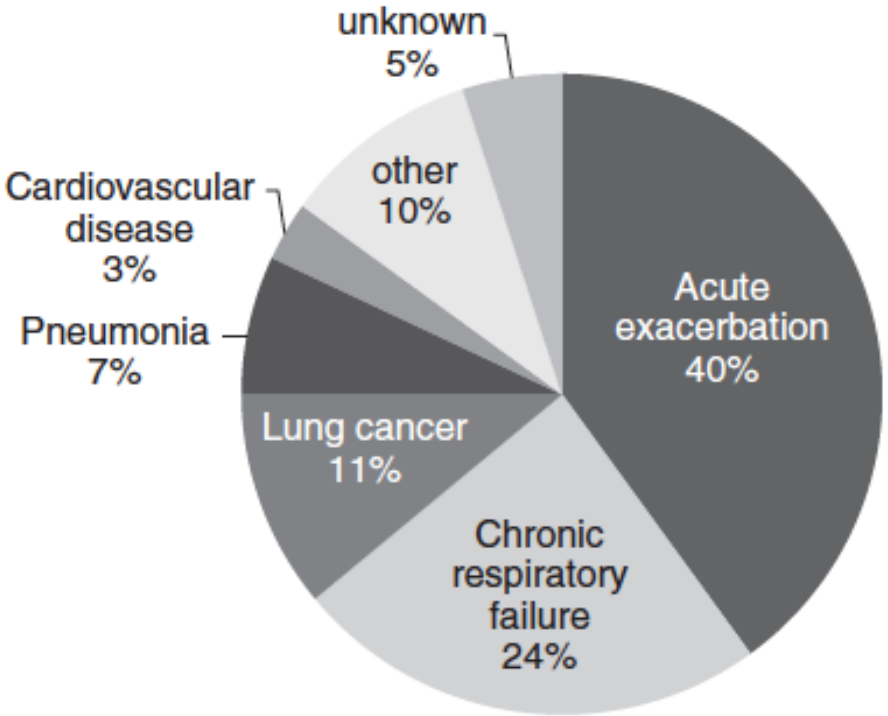
- Indépendamment des autres facteurs de risque

Collard et al. *J Med Econ* 2012
De Boer, Lee. *Respirology* 2015
King and Nathan, *Lancet Respir Med* 2016

FPI: causes de mortalité

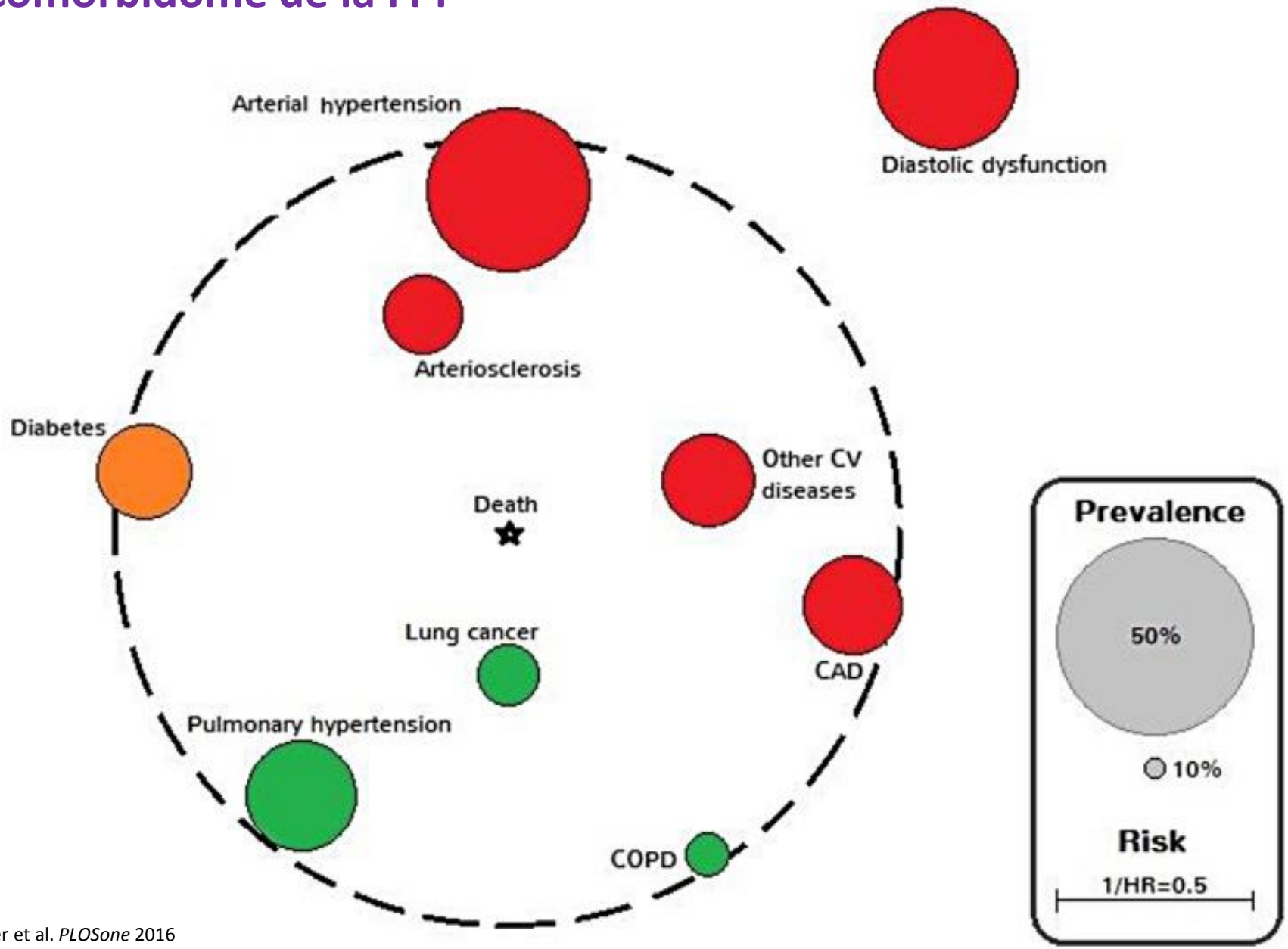


Cohorte Nationale COFI



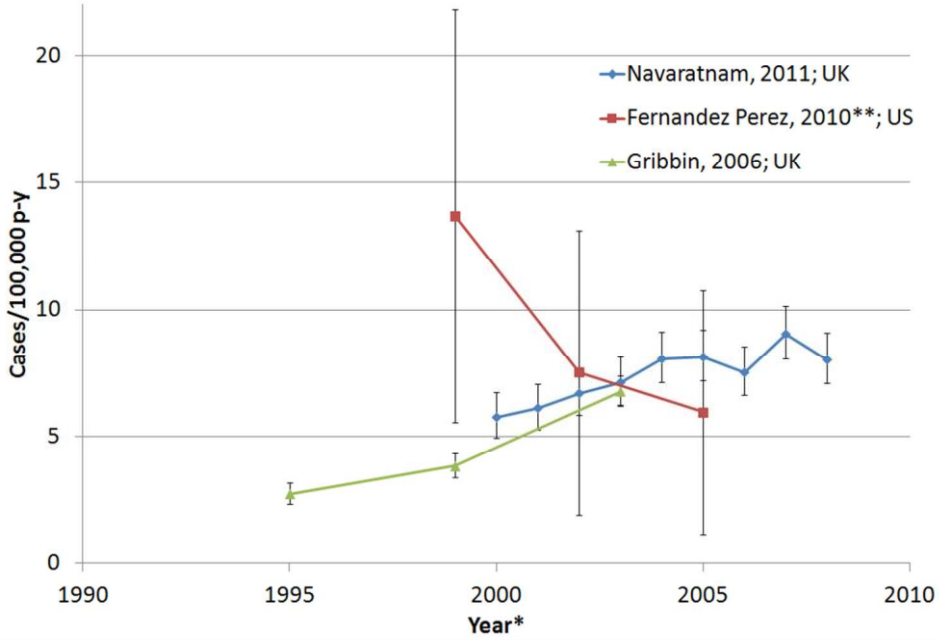
Natsuizaka et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2014

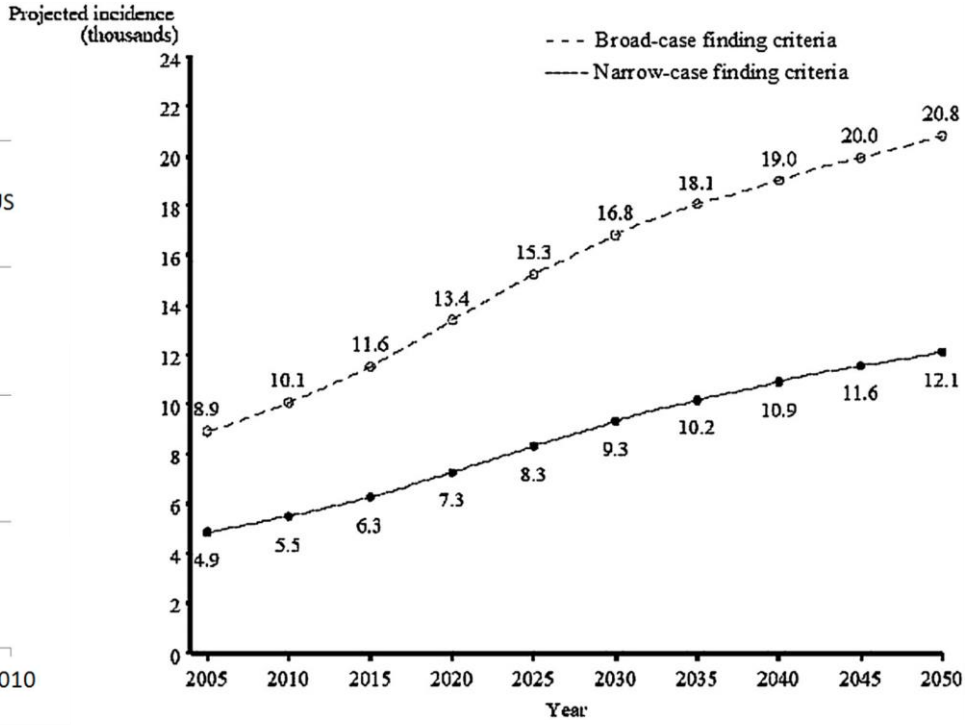
Comorbidome de la FPI



Kreuter et al. *PLOSone* 2016

FPI: évolution incidence

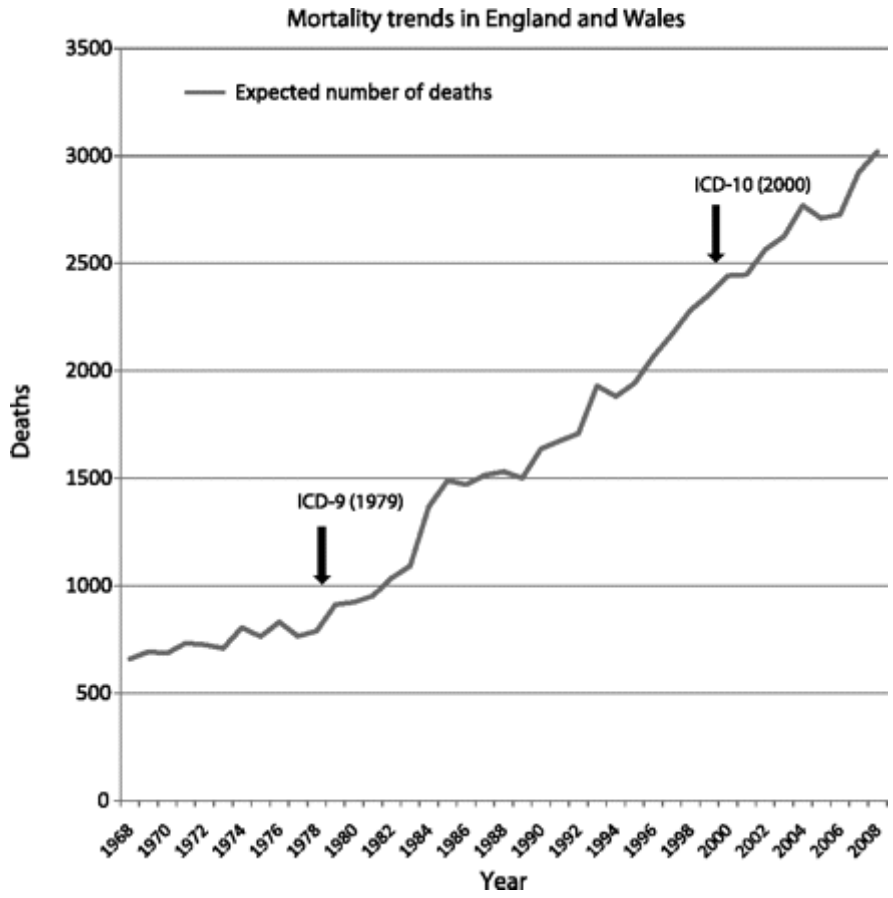




Projected number of individuals with IPF in the United States between 2005 and 2050, assuming no further increase in age-adjusted IPF incidence rate, as evident in 2003 to 2005

Fernandez-Perez et al. *Chest* 2010

FPI: évolution « mortalité » (2)



✖ 6 des déclarations de décès liés à la FPI

5000 décès /an

Navaratnam et al. *Thorax* 2011

Global, regional, and national age–sex specific all-cause and cause-specific mortality for 240 causes of death, 1990–2013: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2013

*GBD 2013 Mortality and Causes of Death Collaborators**

	All ages deaths (thousands)			Age-standardised death rate (per 100 000)		
	1990	2013	Median % change	1990	2013	Median % change
Chronic respiratory diseases	**3490·2 (3280·4 to 3795·3)**	**4267·5 (3996·3 to 4694·2)**	**21·9 (14·95 to 31·48)**	**104·5 (98·5 to 113·3)**	**73·0 (68·4 to 80·2)**	**–30·4 (–34·19 to –25·05)**
Chronic obstructive pulmonary disease	2421·3 (2151·3 to 2632·4)	2931·2 (2626·3 to 3215·8)	21·0 (12·70 to 31·26)	74·8 (66·8 to 81·2)	50·7 (45·4 to 55·6)	–32·3 (–36·75 to –26·54)
Pneumoconiosis	251·2 (184·0 to 317·8)	259·7 (201·7 to 331·2)	1·9 (–15·21 to 40·27)	7·2 (5·3 to 9·0)	4·3 (3·3 to 5·5)	–40·5 (–50·81 to –19·84)
Silicosis	55·4 (36·7 to 77·1)	46·3 (32·1 to 64·8)	–16·0 (–32·85 to 6·14)	1·6 (1·0 to 2·2)	0·8 (0·5 to 1·1)	–50·7 (–61·18 to –38·06)
Asbestosis	21·0 (13·9 to 30·4)	24·1 (17·5 to 32·3)	14·2 (–10·20 to 54·87)	0·6 (0·4 to 0·9)	0·4 (0·3 to 0·5)	–32·6 (–47·35 to –9·61)
Coal workers pneumoconiosis	28·9 (18·2 to 43·9)	25·2 (19·0 to 35·6)	–13·7 (–30·65 to 23·06)	0·8 (0·5 to 1·2)	0·4 (0·3 to 0·6)	–50·2 (–60·26 to –29·13)
Other pneumoconiosis	145·9 (100·3 to 189·2)	164·1 (123·1 to 213·6)	10·9 (–13·48 to 61·23)	4·2 (2·9 to 5·5)	2·7 (2·0 to 3·6)	–35·3 (–50·19 to –6·77)
Asthma	504·3 (399·7 to 731·8)	489·0 (397·7 to 676·8)	–2·9 (–24·58 to 19·21)	13·7 (10·8 to 20·4)	8·0 (6·5 to 11·1)	–41·5 (–55·17 to –28·01)
Interstitial lung disease and pulmonary sarcoidosis	217·6 (128·7 to 299·4)	471·5 (372·3 to 606·8)	114·1 (53·25 to 214·86)	6·6 (3·9 to 8·9)	8·0 (6·3 to 10·3)	20·1 (–11·89 to 74·20)
Other chronic respiratory diseases	95·8 (78·3 to 113·8)	116·1 (99·2 to 136·9)	21·2 (7·78 to 40·66)	2·2 (1·8 to 2·7)	1·9 (1·6 to 2·3)	–15·1 (–24·22 to –3·39)

- Augmentation de 86% d'années de vie perdues liées à la PID entre 1990 and 2013
- Parmi le 50 premières maladies

Conclusions (1)

- La prévalence globale des PIDC est de 97.9/100000
- Prises individuellement toutes les PIDC sont rares en France, y compris la sarcoïdose (rareté définie par une prévalence < 1/2000 personnes).
- Les étiologies les plus fréquentes, représentant plus de la moitié des patients sont la sarcoïdose, les PID-CTDs et la FPI.
- La fréquence des PID dépend de facteurs démographiques variés: âge, sexe, origine géographique/ethnique, et environnement, notamment tabac.
- Conséquences en terme de santé publique (mortalité)

Conclusions (2)

- Classification ATS/ERS des PII
  - I-PINS reconnue comme une entité à part entière
  - Dg de PID du fumeur sans recourir à la BP dans la majorité des cas
  - PPFE: nouvelle entité de PII rare
- DMD d'experts
  - Donner un (ou plusieurs diagnostics) avec un niveau de confiance
  - Diagnostic de travail pour aider le clinicien à guider la prise en charge, notamment thérapeutique (nouvelles drogues)
  - Doit être dynamique avec réévaluations répétées en cours de suivi
- PII inclassables
  - Problème de terminologie pour un groupe hétérogène, avec risque de classification par excès/facilité
  - Exhaustivité des investigations et qualité de la DMD
  - Notion de classification comportementale/progression