



# La confirmation d'un diagnostic de fibrose pulmonaire idiopathique implique-t-elle la prescription immédiate d'un traitement antifibrosant ?

**S. Quétant** CHU Grenoble Alpes  
**P. Zhi Li** McGill University, Montréal  
**CH Marquette** CHU Nice  
**S. Leroy** CHU Nice  
**PARTENAIRES** Boehringer Ingelheim, Roche  
**J. Pradelli** CHU Nice  
**F. Lintz** Clinique Pasteur, Toulouse  
**G. Prévot** CHU Toulouse  
**D. Hess** ACCPP, Grenoble  
**B. Aguilaniu** Université Grenoble Alpes

## Introduction

Colibri-PID ([www.colibri-pneumo.fr](http://www.colibri-pneumo.fr)) est un outil de consultation inspiré de la pratique clinique, dont le but est de faciliter le cheminement diagnostique et le suivi des patients atteints d'une pneumopathie interstitielle diffuse. Colibri-PID permet notamment de partager le dossier médical d'un patient et d'obtenir un avis auprès d'un expert en PID ou d'une DMD (Discussion MultiDisciplinaire). Les informations recueillies au cours des consultations forment une base de données en vraie vie permettant de réaliser des études complémentaires aux études académiques ou aux essais thérapeutiques.

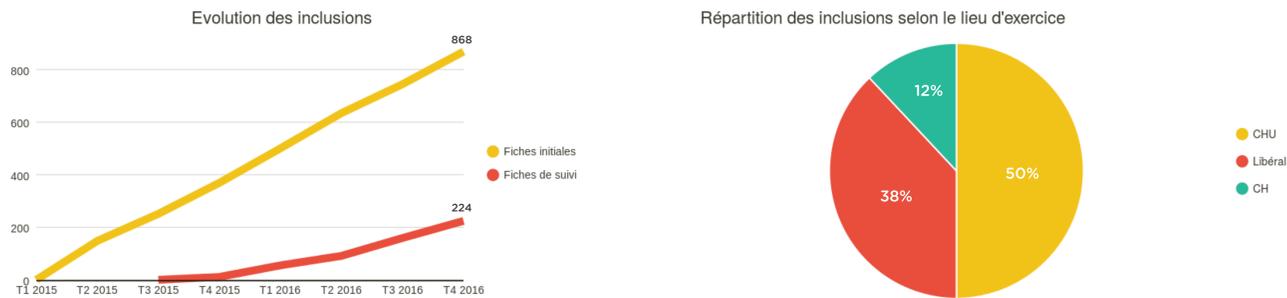


Figure 1 : L'augmentation des inclusions est régulière et concentrée principalement dans 5 Régions : Auvergne-Rhône-Alpes, Provence-Alpes-Côte d'Azur, Corse, Occitanie et Hauts-de-France. 62% des patients sont recrutés en milieu hospitalier et majoritairement en CHU notamment au cours des DMD.

A ce jour, Colibri-PID comprend 868 patients (Figure 1) avec des étiologies variées (Figure 2), dont la plus représentée est la Fibrose Pulmonaire Idiopathique (FPI) probablement en raison de l'intérêt récent de nouveaux traitements antifibrosant efficaces pour ralentir le déclin de la fonction respiratoire et réduire le risque d'exacerbation.

Dans cette étude préliminaire, nous avons donc voulu observer si un traitement antifibrosant est prescrit immédiatement lorsqu'un diagnostic de FPI est retenu.

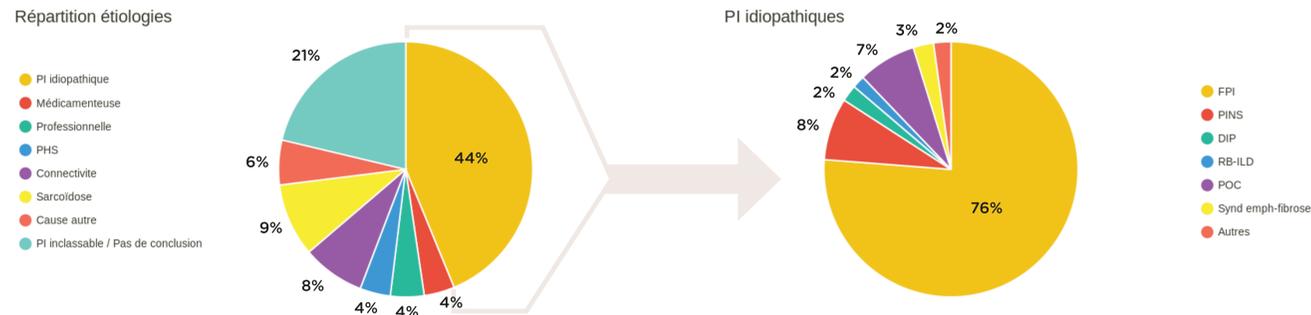


Figure 2 : Répartition des étiologies des 440 patients dont le diagnostic final a été confirmé.

## Méthodes

Nous avons analysé l'ensemble des patients avec un diagnostic de FPI retenu par le praticien ou la DMD, que ce diagnostic soit certain, probable ou possible (1). Les caractéristiques cliniques, fonctionnelles et biologiques ont été décrites chez les patients qui bénéficient ou non d'un traitement antifibrosant et aussi selon qu'ils remplissent ou non les critères de l'AMM au moment du diagnostic (CVF>50% et DICO>35%).

## Résultats

Parmi les 868 patients enregistrés, 440 patients (51%) ont un diagnostic final validé par le praticien (Figure 2). Les PI idiopathiques représentent 44% de l'ensemble de ces diagnostics, tandis que la FPI est retenue pour 76% des PI idiopathique soit au total 144 patients avec une FPI confirmée.

Le tableau 1 rapporte les données cliniques, fonctionnelles et biologiques de 129 patients pour lequel une valeur de CVF a été renseignée, soit 90% des patients FPI. On observe que 105 patients sur 129 (81%) ont eu une mesure des anticorps des connectivités, 118 patients (91%) ont été interrogés sur leurs expositions environnementales, et que 24 patients (19%) ont bénéficié d'une biopsie pulmonaire.

Plus de la moitié des patients relevant de l'AMM (CVF ≥ 50% et DICO ≥ 35%) ne reçoivent pas de traitement au moment du diagnostic de la FPI (tableau 2). De manière significative, les patients avec des comorbidités métaboliques sont moins traités, et la tendance (non significative) est la même pour les comorbidités cardio-circulatoires. On remarque aussi que les patients les plus dyspnéiques (mMRC≥2) et/ou avec un trouble de diffusion de l'oxygène marqué (DICO, Nadir SpO2 TM6) bénéficient davantage d'un traitement antifibrosant.

10 patients avec des valeurs fonctionnelles respiratoires ne correspondant pas aux critères de l'AMM reçoivent néanmoins un traitement antifibrosant sans que les données disponibles ne permettent de caractériser cette sous-population trop réduite.

FPI confirmée	n	Moyenne ± ET / %
<b>Données cliniques</b>		
Sexe, homme	129	75.2%
Âge	129	74.4 ± 7.5
IMC	129	26.5 ± 3.3
Tabagisme	127	60.6%
Tabagisme actif	124	1.6%
Exposition environnementale	118	31.4%
Antécédent familial de PID	129	8.5%
Comorbidités cardio-circulatoires	124	58.1%
Comorbidités métaboliques	124	26.6%
mMRC Score ≥ 2/4	127	56.7%
Toux chronique	127	70.9%
Expectoration	125	36.0%

Capacité fonctionnelle, Exercice		
CVF%	129	81.6 ± 20.7
DICO%	107	50.8 ± 17.8
Distance TM6	87	415.9 ± 119.5
SpO2 fin de test TM6	81	86.6 ± 6.5
<b>Explorations complémentaires</b>		
Anticorps des connectivités positifs	105	17.1%
LBA : Lymphocytes	66	8.0 ± 7.2
LBA : Neutrophiles	66	15.2 ± 18.5
LBA : Eosinophiles	43	6.8 ± 6.2
Biopsie pulmonaire : signes de fibrose	24	66.6%
FPI classée certaine (selon imagerie et biopsie)	129	66.7%

Tableau 1 : Données cliniques, fonctionnelles et biologiques des patients avec un diagnostic de FPI.

FPI confirmée	CVF≥50% et DICO≥35%				CVF<50% ou DICO<35%			
	n	Avec traitement antifibrosant	Sans traitement antifibrosant	P-value	n	Avec traitement antifibrosant	Sans traitement antifibrosant	P-value
Sexe, homme	85	n=38 (44.7%)	n=47 (55.3%)	0,529	22	n=10 (45.5%)	n=12 (54.5%)	0,089
Âge	85	74.3 ± 6.7	74.1 ± 7.2	0,993	22	72.8 ± 6.2	71.0 ± 10.8	0,647
Tabagisme	84	68.4%	54.3%	0,189	21	88.9%	75.0%	0,422
Comorbidités cardio-circulatoires	82	44.7%	61.3%	0,132	22	70.0%	66.7%	1,000
Comorbidités métaboliques	82	10.5%	31.8%	0,020*	22	20.0%	25.0%	0,781
mMRC Score ≥ 2/4	84	57.9%	39.1%	0,087	22	60.0%	100.0%	0,015*
CVF%	85	85.4 ± 17.1	89.3 ± 18.5	0,316	22	73.2 ± 18.3	63.4 ± 28.5	0,147
DICO%	85	53.1 ± 11.9	60.1 ± 14.4	0,012*	22	28.5 ± 11.9	25.4 ± 7.1	0,692
Distance TM6	62	447.3 ± 57.8	413.4 ± 136.4	0,232	17	418.0 ± 94.1	332.6 ± 171.7	0,253
Nadir SpO2 TM6	61	85.7 ± 5.6	89.0 ± 6.2	0,014*	13	79.7 ± 7.6	84.4 ± 5.5	0,217

Tableau 2 : Caractéristiques des patients selon qu'ils ont bénéficiés ou non d'un traitement antifibrosant au moment du diagnostic de la FPI en distinguant les patients qui relèvent ou non de l'AMM (CVF≥50% et DICO≥35%).

## Conclusion

Le recrutement actuel de Colibri-PID permet d'effectuer des analyses exploratoires préliminaires, mais l'effectif est encore trop faible pour faire émerger des tendances nettes. Cela est dû à deux causes principales : 49% des patients inclus sont encore en cours de diagnostic, et par ailleurs le grand nombre d'étiologies identifiées répartit d'autant plus la population. De ce fait, malgré une cohorte totale de 868 patients, seuls 144 patients avec une FPI confirmée ont pu être inclus dans l'analyse.

Au moment du diagnostic de la FPI, la moitié des patients ne reçoit pas de traitement antifibrosant. Les patients présentant davantage de comorbidités sont moins souvent traités immédiatement, de même que les patients les moins symptomatiques.

L'analyse longitudinale, grâce aux consultations de suivi, permettra de vérifier si le traitement antifibrosant a finalement été instauré, dans quel délai et d'identifier les raisons de cette latence de prescription.

### Référence

(1) G. Raghu et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management. ATS Journals, 2011.