



L'éditeur de cette série sur les maladies pulmonaires rares est le docteur Romain Lazor

Pneumopathie interstitielle non spécifique

La pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) n'est connue que depuis une quinzaine d'années. Elle appartient à la famille des «pneumopathies interstitielles», un groupe de maladies caractérisées par une inflammation et une cicatrisation anormale du tissu pulmonaire (fibrose). La PINS ressemble à la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI). La PINS réagit toutefois mieux au traitement et son évolution est plus favorable.

Comment a-t-on découvert cette maladie?

L'analyse de séries de biopsies pulmonaires a révélé que certains cas de pneumopathie interstitielle ne pouvaient être valablement classés dans aucune catégorie connue. Ceci a conduit à créer un nouveau groupe appelé «pneumopathie interstitielle non spécifique» (PINS). Des études ont montré que les patients atteints de PINS avaient une meilleure évolution que ceux atteints de FPI. La PINS n'est donc pas une nouvelle maladie, mais

une entité qui était auparavant confondue avec d'autres pneumopathies interstitielles. Les connaissances à son sujet sont encore en évolution.

Quelle est la cause?

La PINS peut être associée à des maladies rhumatismales comme la sclérodermie, la polyarthrite rhumatoïde ou la polymyosite, dont elle peut être la toute première manifestation. La PINS peut aussi être due à une réaction allergique à des particules inhalées, ou à l'effet indésirable d'un médicament. Dans la moitié des cas, la PINS n'a pas de cause détectable: on parle alors de PINS «idiopathique».

Comment est-ce que la maladie se manifeste?

- Difficultés respiratoires lors d'efforts
- Toux sèche
- Fatigue
- Perte de poids (occasionnellement)
- Bruits anormaux (râles) à l'auscultation des poumons

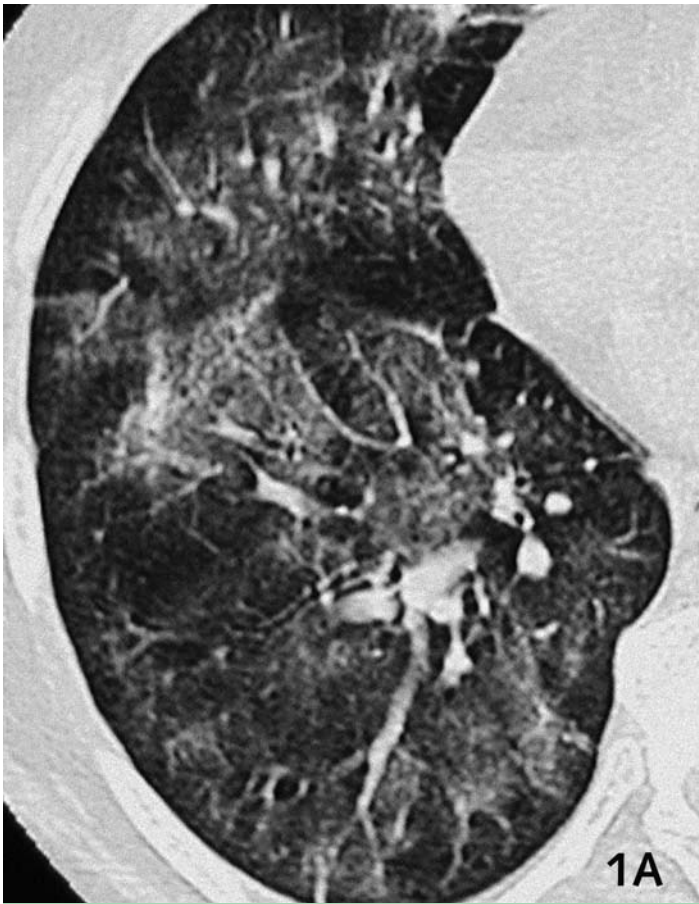


Image 1A: scanner des poumons dans une pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) avant traitement. Le poumon a un aspect en «verre dépoli» (gris intermédiaire entre le noir du poumon normal et le blanc que prend le poumon en cas de pneumonie par exemple).
Image 1B: même patient que image A après le traitement: le «verre dépoli» a pratiquement disparu et le poumon est presque normal.

- Volumes pulmonaires diminués lors des mesures du souffle

- Oxygénation du sang diminuée

Le scanner des poumons montre notamment un aspect en «verre dépoli» (image 1A), ainsi que d'autres anomalies qui ressemblent à celles de la FPI: le scanner ne permet donc pas toujours de les distinguer. L'analyse du liquide de lavage broncho-alvéolaire (obtenu par bronchoscopie) montre une réaction inflammatoire et permet d'écartier d'autres diagnostics. A l'apparition de la PINS, les patients ont en moyenne 50 à 55 ans, c'est-à-dire 5 à 10 ans de moins que ceux atteints de FPI.

Comment pose-t-on le diagnostic?

Le diagnostic de PINS nécessite une biopsie pulmonaire sous anesthésie générale par vidéo-chirurgie. A l'aide de petits instruments introduits dans le thorax et manipulés sous contrôle vidéo, le chirurgien prélève deux à trois fragments de 1 à 2 cm de diamètre. Ces fragments sont ensuite

examinés par un pathologiste (médecin spécialiste de l'analyse des biopsies). L'aspect observé dans la PINS est illustré sur l'image 2.

Si la biopsie montre un aspect de PINS, le pneumologue doit revoir en détail le patient et tous ses examens pour rechercher une cause que l'on pourrait supprimer (allergène de l'environnement, médicament). Le diagnostic est donc un processus dynamique réalisé par une équipe multidisciplinaire (pneumologue, radiologue et pathologiste ayant une expérience de ces maladies). Le diagnostic doit être réévalué lorsqu'un nouvel élément apparaît, comme par exemple une maladie rhumatismale.

Comment la maladie réagit-elle au traitement?

Les médicaments utilisés actuellement sont les corticoïdes et les immunosuppresseurs. L'efficacité du traitement varie selon la cause de PINS, mais une amélioration franche est observée chez la majorité des

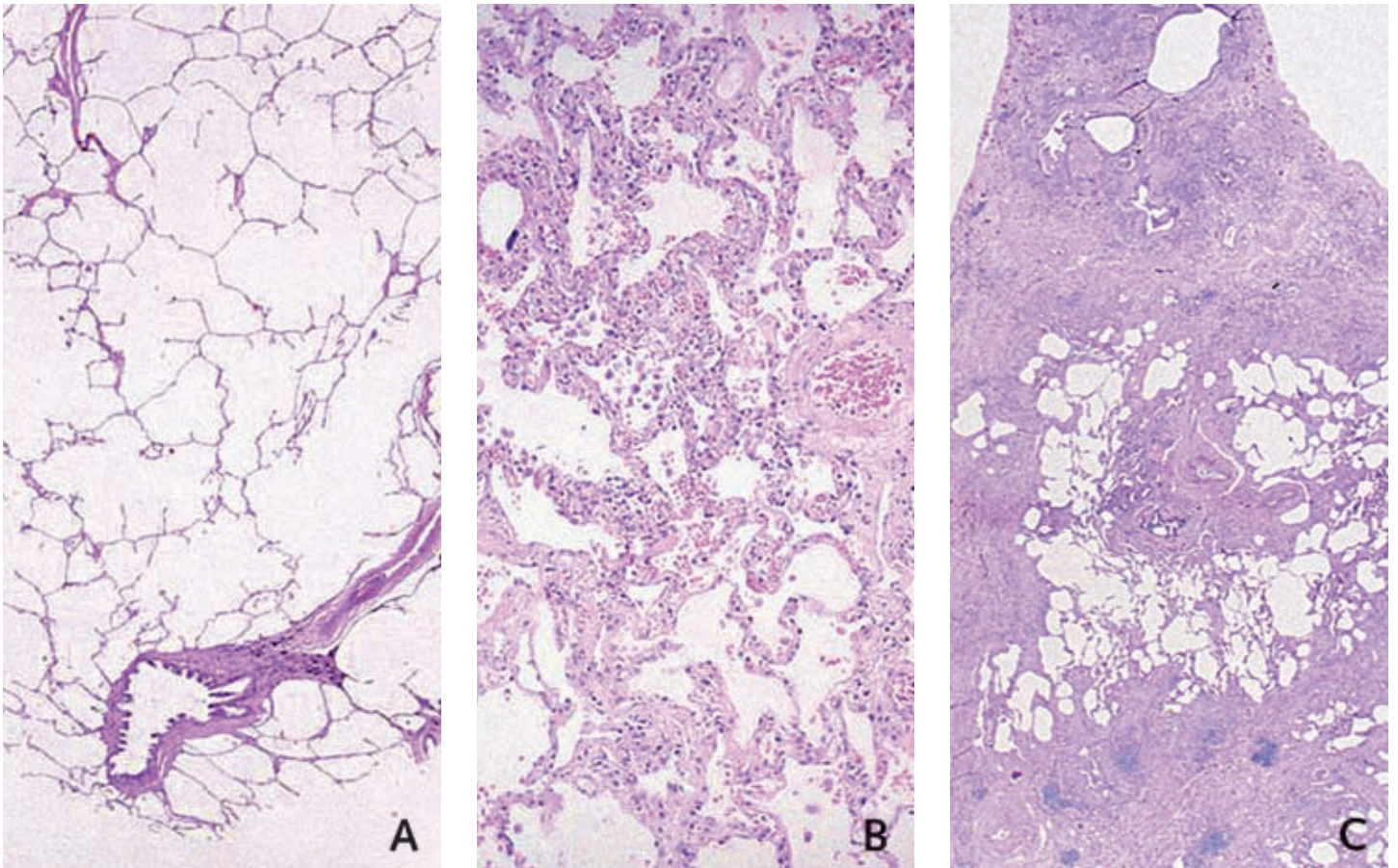


Image 2: Biopsie pulmonaire dans: (A) un poumon normal, (B) une pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) et (C) une fibrose pulmonaire idiopathique (FPI). Dans le poumon normal (A), les alvéoles sont libres, leurs parois sont fines, et l'architecture générale est régulière. Dans la PINS (B), les parois des alvéoles sont épaissies par une inflammation et une fibrose homogène, mais l'architecture générale du poumon est préservée. Dans la FPI (C), il y a une alternance de zones détruites et de tissu sain qui donne un aspect très hétérogène.

patients (image 1B), contrairement à la FPI. L'amélioration est lente (semaines, mois) et le traitement est généralement prolongé (mois, années). Un diagnostic précis par biopsie pulmonaire est donc essentiel pour estimer à l'avance le rapport bénéfice/risque du traitement, dont les effets indésirables peuvent être importants. Si l'évolution est malgré tout défavorable, une transplantation pulmonaire doit être envisagée. ✕

Texte: Dr Romain Lazor, coordinateur du Registre SIOLD, Hôpital Universitaire de Berne, romain.lazor@insel.ch
 Dr Jean-Claude Pache, Département de Pathologie, Hôpitaux Universitaires de Genève, jean-claude.pache@hcuge.ch
 Photos: mises à disposition; Roland Blattner, photographe, Jegenstorf

Enquête sur les besoins des personnes atteintes d'une maladie pulmonaire rare

La Ligue pulmonaire soutient les efforts liés aux maladies pulmonaires rares. Quelques milliers d'individus sont probablement concernés par ces maladies en Suisse, mais les barrières linguistiques et géographiques peuvent rendre difficile la prise de contact avec d'autres personnes atteintes. Afin de déterminer si les personnes souffrant d'une maladie pulmonaire rare souhaitent contacter d'autres personnes atteintes et connaître leurs besoins, la Ligue pulmonaire a élaboré un questionnaire pour les personnes intéressées. Ce questionnaire est disponible sur www.lung.ch > Maladies > Maladies rares ou peut être commandé auprès de Madame Nadia Schawalder au numéro suivant: 031 378 20 50.