

Une nouvelle classification des pneumopathies interstitielles idiopathiques Le roi est mort. Vive le roi !

B. Crestani

Depuis 30 ans, chaque décennie est marquée par une évolution, si ce n'est un progrès, dans la prise en charge diagnostique des pneumopathies interstitielles idiopathiques. Dans les années 1970-80, le lavage broncho-alvéolaire nous a permis d'accéder au poumon « profond » fixant pour longtemps notre attention sur la composante alvéolaire de ces maladies. Les années suivantes ont vu l'avènement du scanner en coupes fines et en haute résolution, donnant accès à des véritables coupes anatomiques pulmonaires du vivant du patient. Dans le même temps, le développement de la chirurgie minimalement invasive vidéo-assistée autorisait la réalisation des biopsies pulmonaires chirurgicales dans des conditions de morbidité et de mortalité plus acceptables. Ces progrès amenaient logiquement à reprendre les corrélations anatomo-radiologiques et à analyser avec un regard neuf les biopsies pulmonaires de nos patients. Ce travail d'analyse a été fait pendant les années 1990. Il a permis la clarification de l'entité fibrose pulmonaire idiopathique, maintenant rattachée à l'aspect anatomopathologique de pneumopathie interstitielle commune, et a abouti à la proposition de critères diagnostiques consensuels de la fibrose pulmonaire idiopathique [1]. Ce travail a également conduit à l'établissement d'une nouvelle classification des pneumopathies interstitielles idiopathiques, par un comité d'experts nord-américains, européens et japonais, auquel ont contribué de nombreux experts français [2]. Fruit de la collaboration exemplaire de cliniciens, radiologues et anatomopathologistes, cette classification reflète l'indispensable travail en commun que nécessite la prise en charge des patients atteints de pneumopathies infiltrantes diffuses. La publication d'une adaptation francophone de cette classification devenait urgente afin d'homogénéiser notre vocabulaire et de permettre que la multiplicité des acteurs de la prise en charge parlent le même langage. Le caractère multidisciplinaire des auteurs de cette adaptation française devrait assurer sa diffusion au-delà des frontières de la pneumologie.

Service de Pneumologie, Hôpital Bichat, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, et Unité INSERM 408, Faculté Xavier Bichat, Paris, France.

Tirés à part : B. Crestani, Service de Pneumologie, Hôpital Bichat, 46, rue Henri Huchard, 75018 Paris, France.
bruno.crestani@bch.ap-hop-paris.fr

Réception version princeps à la Revue : 15.01.2004.
Acceptation définitive : 27.01.2004.

Cette nouvelle classification ne s'est pas faite à partir de rien. Elle est l'évolution de la classification proposée dans les années 1970 par Liebow [3], anatomopathologiste nord-américain qui fut avec Carrington un précurseur de l'anatomie pathologique des pneumopathies interstitielles (*tableau I*). Elle a également bénéficié du travail de pionnière d'une autre anatomopathologiste américaine, Anna-Luise Katzenstein, qui a contribué au remembrement de cette classification, en décrivant l'aspect anatomopathologique de la pneumopathie interstitielle aiguë [4], et en isolant une entité mal nommée, la pneumopathie interstitielle non spécifique [5], maintenant intégrée dans la nouvelle classification. En 1998, Katzenstein et Jeffrey Myers proposaient une classification anatomopathologique de la fibrose pulmonaire idiopathique, qui laissait entrevoir la classification actuelle [6].

Cette nouvelle classification voit disparaître la pneumopathie interstitielle à cellules géantes, dont la nature professionnelle (exposition aux métaux durs) a été reconnue, ce qui l'exclue dorénavant des maladies idiopathiques. Certains regretteront la mise en retrait de la bronchiolite oblitérante avec pneumonie organisée, dont l'acronyme particulièrement sensuel (BOOP) avait facilité le succès, au profit de la seule « pneumonie organisée cryptogénique », ce qui a le mérite de la clarté, cette maladie n'ayant rien de bronchiolaire dans sa présentation clinique et radiographique. Pourquoi l'avoir qualifiée de cryptogénique plutôt qu'idiopathique ? Il faut probablement voir ici la marque de l'influence de nos collègues anglais au sein du groupe de travail. Paradoxalement, les experts ont choisi de maintenir la dénomination tellement décriée de pneumopathie interstitielle desquamative, plutôt que d'évoluer vers le terme plus descriptif de pneumopathie à macrophages alvéolaires. L'occasion semblait pourtant bonne d'éliminer un adjectif trompeur. Il faudra sans doute attendre 30 autres années avant que cette vraie fausse desquamation ne disparaisse des ouvrages pneumologiques. Par ailleurs, la bronchiolite respiratoire avec pneumopathie interstitielle apparaît dans cette classification, posant d'autres questions : quelles sont les limites avec la pneumopathie interstitielle desquamative ? S'agit-il réellement d'une maladie idiopathique alors que le tabac apparaît comme un facteur étiologique primordial, comme pour la pneumopathie interstitielle desquamative ? La question du maintien de la pneumopathie interstitielle lym-

phoïde dans cette classification se posait également : si la présentation clinique et radiologique est celle d'une pneumopathie interstitielle, il s'agit plus d'une hyperplasie lymphoïde pulmonaire diffuse, et sa forme idiopathique est totalement exceptionnelle. Le point le plus neuf de cette classification tient sans doute à l'installation de la pneumopathie interstitielle non spécifique comme une entité anatomo-clinique à part entière, caractérisée par un aspect anatomopathologique particulier et par un meilleur pronostic que la fibrose pulmonaire idiopathique. Ici plus qu'ailleurs le rôle de l'anatomopathologiste est fondamental étant donné la faible valeur diagnostique du scanner dans cette entité.

Nous touchons ici une des limites fondamentales de cette classification qui repose en grande partie sur les données anatomopathologiques. En pratique quotidienne, seulement 15 à 20 % des patients porteurs de pneumopathie interstitielle idiopathique sont biopsiés [7]. En outre, les critères anatomopathologiques du diagnostic n'ont pas fait l'objet de validation, et peu d'anatomopathologistes, en France comme ailleurs, ont l'expertise nécessaire à la reconnaissance de ces pathologies, ce qu'illustrent des taux de concordance entre pathologistes souvent faibles même dans des études prospectives faisant intervenir des experts des pneumopathies interstitielles [8]. La circulation des lames de prélèvements pulmonaires réalisés dans ce type de pathologie doit être la règle, et on peut regretter que n'existe pas en France un centre de référence anatomopathologique des biopsies pulmonaires qui donnerait un avis dans les cas difficiles, à l'instar de ce qui a été fait pour le mésothéliome.

Ce retour vers l'anatomopathologie peut paraître paradoxal à une époque où dans tous les champs de la médecine se développent les moyens non invasifs du diagnostic et du traitement. Il traduit cependant la volonté de reprendre le problème à la base, en retournant voir les lésions, après avoir constaté l'échec des thérapeutiques anti-inflammatoires classiques.

Nous vivons actuellement une époque toute à fait nouvelle dans l'appréhension des pneumopathies interstitielles diffuses en général, et de la fibrose pulmonaire idiopathique en particulier, avec la genèse d'hypothèses physiopathologiques nouvelles [9] et la floraison des essais thérapeutiques. Des molécules anciennes ou récentes sont en cours d'évaluation : interféron-gamma [10], antagoniste de l'endothéline, anti-TNF, anti-oxydant, inhibiteur de la tyrosine kinase du PDGF, etc. L'établissement de critères diagnostiques consensuels, d'un vocabulaire commun et d'une classification mondialement acceptée, était un préliminaire indispensable pour le développement de ces protocoles thérapeutiques. Gageons que le progrès de nos connaissances permettra de comprendre la physiopathologie de ces maladies et d'en améliorer le pronostic.

Tableau I.

Classification de Liebow des pneumopathies interstitielles.

| |
|---|
| Pneumopathie interstitielle commune (usuelle) |
| Pneumopathie interstitielle desquamative |
| Bronchiolite oblitérante avec pneumopathie interstitielle |
| Pneumopathie interstitielle lymphoïde |
| Pneumopathie interstitielle à cellules géantes |

Références

- 1 Idiopathic Pulmonary Fibrosis : Diagnosis and Treatment. International consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2000 ; 161 : 646-64.
- 2 American Thoracic Society/European Respiratory Society international multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2002 ; 165 : 277-304.
- 3 Liebow AA : Definition and classification of interstitial pneumonias in human pathology. *Prog Respir Res* 1975 ; 8 : 1-31.
- 4 Katzenstein AL, Myers JL, Mazur MT : Acute interstitial pneumonia. A clinicopathologic, ultrastructural, and cell kinetic study. *Am J Surg Pathol* 1986 ; 10 : 256-67.
- 5 Katzenstein AL, Fiorelli RF : Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis: histologic features and clinical significance. *Am J Surg Pathol* 1994 ; 18 : 136-47.
- 6 Katzenstein AL, Myers JL : Idiopathic pulmonary fibrosis. Clinical relevance of pathological classification. *Am J Respir Crit Care Med* 1998 ; 157 : 1301-15.
- 7 Johnston ID, Prescott RJ, Chalmers JC, Rudd RM : British Thoracic Society study of cryptogenic fibrosing alveolitis: current presentation and initial management. Fibrosing alveolitis subcommittee of the research committee of the British Thoracic Society. *Thorax* 1997 ; 52 : 38-44.
- 8 Hunninghake GW, Zimmerman MB, Schwartz DA, King TE, Lynch J, Hegele R, Waldron J, Colby T, Muller N, Lynch D, Galvin J, Gross B, Hogg J, Toews G, Helmers R, Cooper JA Jr, Baughman R, Strange C, Millard M : Utility of a lung biopsy for the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001 ; 164 : 193-6.
- 9 Selman M, King TE, Pardo A : Idiopathic pulmonary fibrosis : prevailing and evolving hypotheses about its pathogenesis and implications for therapy. *Ann Intern Med* 2001 ; 134 : 136-51.
- 10 Raghu G, Brown KK, Bradford WZ, Starko K, Noble PW, Schwartz DA, King TE : A placebo-controlled trial of interferon gamma-1b in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2004 ; 350 : 125-33.