

RespiFil

FILIERE
MALADIES
RESPIRATOIRES
RARES

Bulletin de recherche

N° 8 / avril 2026



Introduction par RespiFil

L'équipe projet de la filière de santé RespiFil a le plaisir de vous présenter son 8e bulletin de recherche. Plongez au cœur des avancées récentes sur les maladies respiratoires rares, avec des éclairages d'experts et une sélection des temps forts scientifiques du moment.

Ce numéro s'ouvre sur deux interviews croisées d'experts issus des réseaux Orpha-Lung, PulmoTension et RespiRare. Tout d'abord, nous vous invitons à découvrir les éclairages des Prs Vincent Cottin, Étienne-Marie Jutant, David Montani, Hilarrio Nunes et du Dr Ségolène Turquier autour des hypertensions pulmonaires associées aux pneumopathies interstitielles diffuses (HTP-PID). De son côté, le Dr Rana Mitri-Frangieh, experte du réseau RespiRare au laboratoire de diagnostic du CHI de Créteil, propose un exposé sur la place essentielle

de la microscopie électronique dans le diagnostic de la dyskinésie ciliaire primitive.

Nous revenons également sur le Congrès de Pneumologie de Langue Française (CPLF) 2026, durant lequel plusieurs sessions ont été dédiées aux maladies respiratoires rares.

Enfin, ce bulletin offre un aperçu des études cliniques en cours ainsi qu'une sélection de publications scientifiques concernant les maladies respiratoires rares.

Nous espérons que vous prendrez autant de plaisir à parcourir ce bulletin que nous en avons eu à le concevoir. Nous vous en souhaitons une agréable lecture !

Vous souhaitez participer ? Envoyez-nous vos actualités de recherche à : respifil.france@aphp.fr

Sommaire

1. Édito	P.2
2. Focus sur	P.4
• Les hypertensions pulmonaires associées aux pneumopathies interstitielles diffuses	P.6
• La microscopie électronique : un outil clé dans le diagnostic de la dyskinésie ciliaire primitive	P.22
3. Retour sur le CPLF 2026	P.30
• Parcours de soin	P.32
• Bronchiectasies	P.40
• Hypertensions pulmonaires (HTP)	P.46
• Insuffisance respiratoire chronique	P.58
• Pneumopathies interstitielles diffuses (PID)	P.60
• Sarcoïdose	P.80
4. Études cliniques interventionnelles en cours	P.92
5. Études cliniques observationnelles en cours	P.104
6. Publications de référence récentes : recommandations et revues de littérature	P.112
7. Publications récentes des chercheurs du réseau de la filière	P.125
8. Lexique	P.157
9. Dernière de couverture	P.160

Focus sur...

Introduction par RespiFil

Vous pourrez trouver dans cette partie deux interviews croisées d'experts issus des réseaux OrphaLung, PulmoTension et RespiRare. Nous vous proposons tout d'abord de découvrir les éclairages des Prs Vincent Cottin, Étienne-Marie Jutant, David Montani, Hilario Nunes et du Dr Ségolène Turkiër autour des **hypertensions pulmonaires associées aux pneumopathies interstitielles diffuses (HTP-PID)**. Classification, diagnostic, prise en charge, pronostic et perspectives : nos experts répondent aux questions clés pour offrir une vision claire et actualisée de l'état des connaissances sur le sujet.

En parallèle, ce numéro met en lumière l'apport de la **microscopie électronique dans le diagnostic de la dyskinésie ciliaire primitive (DCP)**. Le Dr Rana Mitri-Frangieh, experte du réseau RespiRare au laboratoire de diagnostic du CHI de Créteil, discute sur la place essentielle de cette technique dans l'identification de la pathologie. À travers cet entretien, c'est aussi le rôle central des laboratoires de diagnostic dans la prise en charge des maladies rares respiratoires qui se trouve pleinement valorisé.



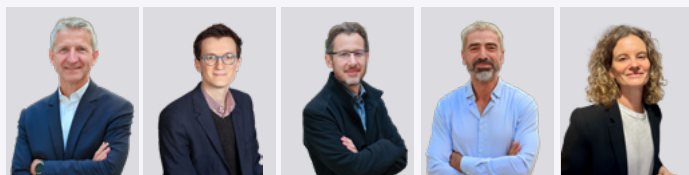
Les hypertension pulmonaires associées aux pneumopathies interstitielles diffuses

L'hypertension pulmonaire (HTP) associée aux maladies pulmonaires chroniques, en particulier aux pneumopathies interstitielles diffuses (PID), constitue aujourd'hui un enjeu majeur en pneumologie.

Longtemps sous-diagnostiquée et considérée comme une simple complication de l'atteinte parenchymateuse, elle est désormais reconnue comme un facteur indépendant de mauvais pronostic. Elle est associée à une mortalité accrue, une altération significative de la qualité de vie et des hospitalisations répétées.

Malgré des avancées récentes, notamment dans les définitions hémodynamiques et la caractérisation des phénotypes cliniques, la prise en charge reste hétérogène et limitée par l'absence de traitements spécifiquement approuvés en Europe.

Réseaux OrphaLung et PulmoTension (par ordre alphabétique)
Prs Vincent Cottin, Etienne-Marie Jutant, David Montani, Hilario Nunes, Dr Ségolène Turquier



¹ Les propos exprimés dans cette interview relèvent de la responsabilité de leur auteur et n'engagent que ceux qui les partagent.

Classification

Quelle place occupe désormais l'hypertension pulmonaire associée aux pneumopathies interstitielles diffuses dans la classification de l'hypertension pulmonaire, à la lumière des recommandations ESC/ERS 2022 [5] et des évolutions proposées lors du 7th WSPH [6] ?

Lors du congrès mondial de l'hypertension pulmonaire, une modification importante de la classification a été proposée ([2] - O. Shlobin et al, Eur Respir J 2024) qui sera vraisemblablement reprise par la prochaine version des recommandations européennes.

Les hypertension pulmonaires du groupe 3, associées aux maladies respiratoires chroniques, sont dorénavant divisées en sous-groupes cliniques :

- 3.1 : HTP associée à la BPCO et/ou à l'emphysème ;
- 3.2 : HTP associée aux PID ;
- 3.3 : HTP associée au syndrome emphysème - fibrose ; etc,

et également en sous-groupes basés sur la physiologie respiratoire :

- 3.1 : HTP associée à un trouble ventilatoire obstructif ;
- 3.2 : HTP associée à un trouble ventilatoire restrictif ;
- 3.3 : HTP associée à un trouble ventilatoire mixte ; etc.

Cette nouvelle classification est directement utilisable par les cliniciens, et a immédiatement été adoptée, y compris en recherche clinique.

Diagnostic

Les nouvelles définitions élargissent potentiellement le nombre de patients diagnostiqués. Quel est, selon vous, l'impact clinique réel de cette évolution ?

8

Focus sur

Les critères hémodynamiques définissant l'hypertension pulmonaire précapillaire ont été révisés au cours des dernières années. En 2019, le seuil de pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) a été abaissé à ≥ 20 mmHg [7], puis, en 2022, le seuil des résistances vasculaires pulmonaires (RVP) a été fixé à > 2 UW [5]. En revanche, les critères échocardiographiques de suspicion sont demeurés inchangés.

Ces modifications conduisent en théorie à une augmentation du nombre de patients répondant aux critères d'HTP précapillaire, avec une hausse de la prévalence observée dans les cohortes, estimée à environ 50 % dans certaines populations. Cependant, dans nos services, cela ne s'est pas traduit par un impact majeur sur le flux de patients atteints d'HTP associée aux pneumopathies interstitielles diffuses (HTP-PID).

Il est donc important de distinguer l'augmentation de la prévalence liée à l'élargissement des critères, de l'évolution des pratiques cliniques. En effet, cela reflète vraisemblablement la difficulté de suspecter précocement l'hypertension pulmonaire, un recours au cathétérisme cardiaque droit qui n'a pas augmenté dans cette indication, ainsi que des indications thérapeutiques qui restent limitées aux formes sévères d'HTP associée aux PID, en l'absence de traitement approuvé en Europe.

Par ailleurs, la définition de l'HTP sévère associée aux PID a également évolué en 2022, avec l'introduction d'un seuil de RVP > 5 UW [5], en remplacement des critères antérieurs fondés sur une PAPm > 35 mmHg (ou PAPm > 25 mmHg avec un index cardiaque < 2 L/

min/m²). L'impact de cette modification sur le nombre de patients classés comme sévères n'a pas été clairement étudié mais est probablement limité. Les critères actuels sont fondés sur l'impact pronostique des RVP, alors que les critères précédents étaient en partie arbitraires.

Jusqu'à récemment, l'inclusion des patients HTP-PID dans le registre national français était restreinte aux formes sévères, définies successivement par une PAPm > 35 mmHg ou un index cardiaque < 2 L/min/m², puis, après 2022, par des RVP > 5 UW.

Depuis 2025, tous les patients présentant des RVP > 2 UW sont intégrés au registre. Cette évolution s'est traduite par une augmentation du nombre de patients enregistrés dans le groupe 3 de l'HTP. En 2025, à Lyon, les patients du groupe 3 représentaient 37 % de l'ensemble, dont 25 % pour le sous-groupe 3.2 (HTP-PID) et 8 % pour le sous-groupe 3.3 (HTP associée au syndrome emphysème-fibrose essentiellement).

Enfin, le développement de nouvelles options thérapeutiques, notamment le tréprostinil inhalé [8] et les inhibiteurs de la phosphodiésterase de type 5 [9], a élargi la fréquence de réalisation d'un cathétérisme cardiaque droit pour le diagnostic. Cette dynamique s'est traduite, au sein de la cohorte lyonnaise en 2025, par une augmentation notable du nombre de patients suivis, estimée à environ 25 % de la cohorte. Il serait pertinent d'interroger le centre national de référence afin d'évaluer l'évolution de ces effectifs à l'échelle nationale.

9

Focus sur

Diagnostic

Les dernières avancées de la littérature soulignent l'hétérogénéité des phénotypes. En quoi cette stratification plus fine change-t-elle l'approche clinique et scientifique ?

Le phénotype des patients atteints d'HTP associée aux PID constitue un déterminant majeur du pronostic et influence probablement la réponse aux traitements. Il dépend de plusieurs facteurs, notamment la sévérité hémodynamique, la nature de la pathologie interstitielle sous-jacente, son évolution (épreuves fonctionnelles respiratoires, pourcentage de fibrose au scanner thoracique), ainsi que la présence d'emphysème et de comorbidités, en particulier cardiovasculaires et systémiques (notamment les connectivites) [10].

À titre d'exemple, l'efficacité du tréprostinil inhalé semble réduite chez les patients présentant une résistance vasculaire pulmonaire inférieure à 4 unités Wood et/ou un emphysème associé [8]. En revanche, cette molécule paraît exercer un effet bénéfique sur le déclin de la capacité vitale et sur le risque d'exacerbation dans la fibrose pulmonaire idiopathique, ce qui encourage son utilisation dans ce contexte [11].

Concernant les connectivites, en particulier la sclérodémie systémique, l'existence fréquente d'une atteinte spécifique des vaisseaux pulmonaires relevant du groupe 1 justifie un traitement ciblé, y compris dans des formes hémodynamiquement moins sévères. Néanmoins, la distinction entre un phénotype « groupe 1 HTAP » ou « groupe 3 » reste une question ouverte, avec comme corollaire le choix de la meilleure stratégie thérapeutique. La place du tréprostinil inhalé peut être discutée chez les patients avec connectivites, notamment en cas de PID sévère ou pour les connectivites moins fréquemment associées à une atteinte vasculaire pulmonaire spécifique (myosites inflammatoires, connectivites mixtes par exemple).

Ainsi, l'ensemble de ces paramètres doit être intégré dans la prise de décision thérapeutique. Une approche individualisée, fondée sur une discussion multidisciplinaire au sein de centres experts en hypertension pulmonaire et en pneumopathies interstitielles, est fortement recommandée afin d'optimiser la stratégie de prise en charge.

Comment renforcer l'identification précoce de l'hypertension pulmonaire associée aux PID dans la pratique clinique quotidienne, notamment en dehors des centres de référence et compétence ?

Il apparaît essentiel de renforcer la sensibilisation des pneumologues et des collègues prenant en charge des PID aux possibilités thérapeutiques disponibles ainsi qu'aux essais cliniques en cours.

Par ailleurs, il convient de les informer sur la sensibilité et la spécificité limitées de l'échocardiographie transthoracique dans ce contexte [12], justifiant le recours à une stratégie de dépistage multimodale. Celle-ci doit reposer sur un ensemble de paramètres cliniques, fonctionnels, biologiques et radiologiques, c'est-à-dire sur un faisceau d'arguments plutôt que sur la seule échographie cardiaque [2].

Sur le plan clinique, une aggravation inexplicée de la dyspnée doit alerter. Les paramètres fonctionnels incluent notamment une diminution inexplicée de la DLCO, du KCO, une augmentation du rapport FVC%/DLCO% (> 1,6, et surtout si >2), ainsi qu'une majoration de la désaturation à l'effort lors du test de marche de 6 min. Les marqueurs biologiques, en particulier l'élévation du NT-proBNP, constituent également des éléments d'orientation. Enfin, les données radiologiques, telles que l'élargissement du tronc de l'artère pulmonaire et la dilatation des cavités droites, participent au repérage précoce des patients à risque [13], [2].

L'intégration systématique de ces différents paramètres permet d'améliorer la détection de l'hypertension pulmonaire associée aux PID et d'optimiser l'orientation des patients vers une prise en charge spécialisée.

Traitement

Comment analysez-vous la situation européenne actuelle, où le tréprostinil inhalé est approuvé aux États-Unis mais pas en Europe ?

Actuellement, le tréprostinil inhalé est approuvé aux États-Unis et non en Europe, reflétant les différences réglementaires entre agences. L'Agence européenne des médicaments a ainsi jugé les données de l'essai INCREASE insuffisantes pour une autorisation de mise sur le marché (AMM), probablement parce qu'un seul essai randomisé a été réalisé.

Cependant en France, l'ANSM² a octroyé un accès compassionnel depuis mars 2023, ce qui a permis de traiter plus de 200 patients à ce jour. La publication des études TETON évaluant l'efficacité du tréprostinil inhalé pour la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) sans HTP, si elles étaient toutes deux positives, pourrait permettre une AMM future de cette molécule pour les patients atteints de FPI. Il faut donc souligner l'importance de poursuivre les essais randomisés et les études de cohortes pour consolider le niveau de preuve.

Dans un contexte de polymédication fréquent chez les patients, comment prévenir les interactions médicamenteuses délétères susceptibles de rendre le rapport bénéfice-risque défavorable ?

Les traitements actuellement recommandés pour les HTP sévères associées aux PID mentionnés dans les études [5] et [2] présentent un profil d'interactions médicamenteuses limité, ne constituant donc pas un obstacle à leur prescription. Ils sont également associés à peu d'effets secondaires graves. Seuls les dérivés nitrés sont contre-indiqués en association avec les inhibiteurs des phosphodiésterases de type 5 (IPDE5).

² ANSM ou Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé : <https://ansm.sante.fr/>

Pensez-vous que certaines sous-populations pourraient bénéficier d'approches différenciées ?

L'approche du dépistage, du diagnostic et de la prise en charge doit être adaptée de manière individualisée en fonction de l'hétérogénéité du phénotype des patients. Ceci est d'autant plus vrai pour les patients présentant une PID secondaire aux connectivites. Dans le cadre de la recherche et des essais cliniques, cette population très spécifique mérite d'être étudiée comme un groupe distinct.

Pronostic

Selon vous, quel serait l'impact potentiel d'une thérapie efficace sur la réduction des hospitalisations et la qualité de vie ?

L'analyse post hoc de l'étude INCREASE suggère des éléments de preuve intéressants à ce sujet. En effet, le traitement par tréprostinil inhalé y a été associé à une réduction significative des événements d'aggravation clinique par rapport au placebo, notamment des exacerbations de la fibrose (48 vs 72), des hospitalisations (23 vs 33) et du déclin de la distance au test de marche de 6 minutes (45 vs 64). [14]

Traitement

Quelles sont aujourd'hui les principales limites de l'état de l'art dans les hypertensions pulmonaires associées aux pathologies interstitielles ?

La principale limite actuelle réside dans la difficulté à identifier, parmi les patients atteints de PID, ceux qui sont les plus susceptibles de tirer bénéfice d'un traitement ciblant l'HTP, en particulier le tréprostinil inhalé et les inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5. Les résultats de l'essai INCREASE suggèrent un bénéfice principalement chez les patients ayant des RVP > 4 unités Wood. Cependant, ce seuil hémodynamique pourrait conduire à sélectionner des patients à un stade déjà avancé de la maladie vasculaire pulmonaire, souvent associé à une dysfonction ventriculaire droite débutante ou établie. Ce seuil a été retenu comme critère d'éligibilité par plusieurs essais thérapeutiques actuels.

À l'inverse, l'absence de signal d'efficacité chez les patients présentant une hypertension pulmonaire moins sévère pourrait refléter non pas une inefficacité réelle du traitement, mais l'hétérogénéité majeure de ce groupe, qui inclut probablement des profils physiopathologiques différents. L'identification de marqueurs permettant de mieux phénotyper les patients et de repérer ceux qui pourraient bénéficier d'un traitement plus précoce constitue donc un enjeu central, avec la perspective de modifier plus en amont la trajectoire évolutive de ces formes d'hypertension pulmonaire.

Voyez-vous émerger des pistes thérapeutiques au-delà des voies classiques ciblées dans l'hypertension pulmonaire ?

Oui, les essais thérapeutiques actuellement en cours dans les HTP-PID portent principalement sur :

- Prostanoides inhalés ou modifiés
- Nouvelle génération de tréprostinil :
 - basé sur le promédicament treprostinil palmitil avec libération prolongée, (Treprostinil palmitil inhalation powder (TPIP)), actuellement en Phase II
 - [NCT05176951](#) : essai randomisé, évaluant la tolérance et la sécurité du TPIP chez des patients atteints d'HP-PID.
 - [NCT05649722](#) : extension ouverte à long terme de l'étude précédente, visant à évaluer l'innocuité, la tolérance et l'efficacité prolongée du TPIP.
 - basé sur LIQ861 (formulation de tréprostinil inhalé), en Phase 3
 - [NCT06129240](#) : étude ouverte internationale évaluant la tolérance et l'innocuité à long terme de LIQ861 chez des participants d'études antérieures.
 - basé sur L606 (tréprostinil liposomal), en Phase 3
 - [NCT04691154](#) : extension ouverte examinant la tolérance d'une formulation liposomale administrée deux fois par jour.
- Activateurs de la guanylate cyclase soluble : mosliciguat, en Phase 2
 - [NCT06635850](#) (PHocus) : essai randomisé. Le recrutement est terminé, avec des résultats attendus fin 2026.
- Activateur de l'aldéhyde déshydrogénase 2 : mirivadelgat, en Phase 2
 - [NCT06475781](#) (WINDWARD) : essai randomisé, en cours de recrutement.

Quels types d'études méthodologiques ou registres seraient utiles pour mieux caractériser les réponses individuelles aux traitements dans l'HTP-PID ?

Des projets de registres européens (menés au sein de centres de l'ERN-LUNG : European Reference Network on Rare Respiratory Diseases) sont en cours ce qui permettra de mieux comprendre l'épidémiologie, le pronostic et les pratiques thérapeutiques dans cette entité rare.

Si vous deviez identifier une priorité absolue pour les cinq prochaines années dans les hypertensions pulmonaires associées aux pathologies interstitielles, quelle serait-elle ?

La priorité serait de mieux phénotyper les patients présentant une HTP associée à une PID, et d'identifier des biomarqueurs diagnostiques, pronostiques et théranostiques permettant de repérer ceux qui sont les plus susceptibles de bénéficier des traitements actuels et futurs. L'objectif est d'aller vers une médecine véritablement personnalisée, capable d'orienter plus précocement les choix thérapeutiques et d'optimiser le rapport bénéfice-risque des stratégies ciblées.

À la lumière de cas cliniques démontrant une réponse hémodynamique aiguë au tréprostinil inhalé, quelles sont, selon vous, les principales questions scientifiques restant en suspens pour définir les patients qui en bénéficieront réellement ?

À ce jour, l'impact à moyen et long terme de la réponse vasodilatatrice rapide et transitoire induite par le tréprostinil inhalé sur la vascularisation pulmonaire [15], [16] demeure à établir. Par ailleurs, son effet sur la qualité de vie et la survie des patients reste incertain [17].

Message clé pour la communauté

Quel message souhaiteriez-vous adresser aux cliniciens non spécialistes qui prennent en charge des patients pour une PID ?

La survenue d'une hypertension pulmonaire au cours d'une pneumopathie interstitielle diffuse constitue un tournant évolutif majeur, avec un impact significatif sur la qualité de vie et le pronostic. Son dépistage doit être envisagé de manière systématique chez les patients présentant une PID, en particulier en cas d'aggravation clinique inexplicite.

Ce dépistage ne doit pas reposer uniquement sur l'échocardiographie, mais s'appuyer sur une approche globale intégrant les données cliniques (dyspnée disproportionnée, désaturation à l'effort), fonctionnelles (DLCO abaissée de façon marquée, test de marche de 6 minutes), biologiques (BNP/NT-proBNP), ainsi que les éléments du scanner thoracique.

Un diagnostic précoce permet :

- d'adresser les patients aux centres experts (PulmoTension et OrphaLung), au sein desquels sera réalisé un cathétérisme cardiaque droit par une équipe spécialisée, puis une prise en charge individualisée après discussion multidisciplinaire sera proposée ;
- d'évaluer les patients éligibles en vue d'une transplantation pulmonaire ;
- de proposer une inclusion dans des essais thérapeutiques, ou d'instaurer un traitement ciblé selon les recommandations actuelles (iPDE5 et/ou tréprostinil inhalé).

Enfin, il est essentiel que les données de ces patients soient intégrées dans les registres français et européens de l'hypertension pulmonaire afin de favoriser des analyses à grande échelle et d'améliorer les connaissances sur cette population encore insuffisamment étudiée.

Pour aller plus loin

Quelles sont aujourd'hui les principales limites de l'état de l'art dans les hypertensions pulmonaires associées aux pathologies interstitielles ?

[1] Montani, D., Cifrián, J. M., Rojo, R. P., Nunes, H., Meloni, F., Ghio, S., Cannon, J., Günther, A., García, H. G., Delgado, M. F., Jeanneret, G. S. B., & Howard, L. (2024). Unmet need in pulmonary hypertension-associated interstitial lung disease (PH-ILD) : A clinician survey of real-world management of PH-ILD in Europe. *ERJ Open Research*, 10(4). <https://doi.org/10.1183/23120541.00039-2024>

[2] Shlobin, O. A., Adir, Y., Barbera, J. A., Cottin, V., Harari, S., Jutant, E.-M., Pepke-Zaba, J., Ghofrani, H.-A., & Channick, R. (2024). Pulmonary hypertension associated with lung diseases. *European Respiratory Journal*, 64(4). <https://doi.org/10.1183/13993003.01200-2024>

[3] Castillo, D., Francesqui, J., Padilla, M., & Montani, D. (2025). Diagnosis of Pulmonary Hypertension Associated With Lung Disease : A Call for Awareness. *Archivos de bronconeumologia*, 61(10), 591–593. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2025.07.001>

[4] Riou, M., Canuet, M., Hirschi, S., Turquier, S., & Montani, D. (2025). Acute hemodynamic response to inhaled treprostinil in pulmonary hypertension associated with interstitial lung disease : A case highlighting unresolved questions. *Respiratory Medicine and Research*, 88, 101210. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2025.101210>

[5] Humbert, M., et al. (2023). 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Respiratory Journal*, 61(1). <https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>

[6] 7^e Symposium mondial sur l'hypertension pulmonaire de 2024 à Barcelone, Espagne (7th World Symposium on Pulmonary Hypertension) organisé par l'association du même nom et dont les conclusions ont été publiées dans l'*European Respiratory Journal* : Humbert, M., Galiè, N., Rubin, L. J., Simonneau, G., & McLaughlin, V. V. (2024). The Seventh World Symposium on Pulmonary Hypertension : Our journey to Barcelona. *European Respiratory Journal*, 64(4). <https://doi.org/10.1183/13993003.01222-2024>

[7] Simonneau, G., Montani, D., Celermajer, D. S., Denton, C. P., Gatzoulis, M. A., Krowka, M., Williams, P. G., & Souza, R. (2019). Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *European Respiratory Journal*, 53(1). <https://doi.org/10.1183/13993003.01913-2018>

[8] Waxman, A., Restrepo-Jaramillo, R., Thenappan, T., Ravichandran, A., Engel, P., Bajwa, A., Allen, R., Feldman, J., Argula, R., Smith, P., Rollins, K., Deng, C., Peterson, L., Bell, H., Tapson, V., & Nathan, S. D. (2021). Inhaled Treprostinil in Pulmonary Hypertension Due to Interstitial Lung Disease. *New England Journal of Medicine*, 384(4), 325–334. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa2008470>

[9] Dawes, T. J. W., McCabe, C., Dimopoulos, K., Stewart, I., Bax, S., Harries, C., Samaranayake, C. B., Kempny, A., Molyneaux, P. L., Seidler, S., Semple, T., Li, W., George, P. M., Kouranos, V., Chua, F., Renzoni, E. A., Kokosi, M., Jenkins, G., Wells, A. U., ... Price, L. C. (2023). Phosphodiesterase 5 inhibitor treatment and survival in interstitial lung disease pulmonary hypertension: A Bayesian retrospective observational cohort study. *Respirology*, 28(3), 262–272. <https://doi.org/10.1111/resp.14378>

[10] Shlobin, O. A., Shen, E., Wort, S. J., Piccari, L., Scandurra, J. A., Hassoun, P. M., Nikkho, S. M., & Nathan, S. D. (2024). Pulmonary hypertension in the setting of interstitial lung disease: Approach to management and treatment. A consensus statement from the Pulmonary Vascular Research Institute's Innovative Drug Development Initiative—Group 3 Pulmonary Hypertension. *Pulmonary Circulation*, 14(1), e12310. <https://doi.org/10.1002/pul2.12310>

[11] Nathan, S. D., Behr, J., Cottin, V., Lancaster, L., Smith, P., Rao, Y., Breytenbach, N., Bell, H., Peterson, L., & Flaherty, K. (2025). TETON phase 3 clinical trials of inhaled treprostinil in the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *European Respiratory Journal*, 66(suppl 69). TETON phase 3 clinical trials of inhaled treprostinil in the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. <https://doi.org/10.1183/13993003.congress-2025.OA1254>

[12] Keir, G. J., Wort, S. J., Kokosi, M., George, P. M., Walsh, S. L. F., Jacob, J., Price, L., Bax, S., Renzoni, E. A., Maher, T. M., MacDonald, P., Hansell, D. M., & Wells, A. U. (2018). Pulmonary hypertension in interstitial lung disease: Limitations of echocardiography compared to cardiac catheterization. *Respirology*, 23(7), 687–694. <https://doi.org/10.1111/resp.13250>

[13] Arvanitaki, A., Diller, G. P., Gatzoulis, M. A., McCabe, C., Price, L. C., & Wort, S. J. (2024). Noninvasive diagnostic modalities and prediction models for detecting pulmonary hypertension associated with interstitial lung disease: A narrative review. *European Respiratory Review*, 33(174). <https://doi.org/10.1183/16000617.0092-2024>

[14] Nathan, S. D., Tapson, V. F., Elwing, J., Rischard, F., Mehta, J., Shapiro, S., Shen, E., Deng, C., Smith, P., & Waxman, A. (2022). Efficacy of Inhaled Treprostinil on Multiple Disease Progression Events in Patients with Pulmonary Hypertension due to Parenchymal Lung Disease in the INCREASE Trial. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 205(2), 198–207. <https://doi.org/10.1164/rcm.202107-1766OC>

[15] Sakao, S., Kondoh, Y., Kinoshita, H., Nishiyama, O., Ogo, T., Tanabe, N., Minatsuki, S., Nakayama, K., Taniguchi, Y., Takahashi, K., Takatsu, M., & Ogura, T. (2024). Efficacy, safety, and pharmacokinetics of inhaled treprostinil in Japanese patients with pulmonary hypertension associated with interstitial lung disease. *Respiratory Investigation*, 62(6), 980–986. <https://doi.org/10.1016/j.resinv.2024.07.020>

[16] Riou, M., Canuet, M., Hirschi, S., Turquier, S., & Montani, D. (2025). Acute hemodynamic response to inhaled treprostinil in pulmonary hypertension associated with interstitial lung disease: A case highlighting unresolved questions. *Respiratory Medicine and Research*, 88, 101210. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2025.101210>

[17] Nathan, S. D., Johri, S., Joly, J. M., King, C. S., Raina, A., McEvoy, C. A., Lee, D., Shen, E., Smith, P., Deng, C., & Waxman, A. B. (2024). Survival analysis from the INCREASE study in PH-ILD: Evaluating the impact of treatment crossover on overall mortality. *Thorax*, 79(4), 301–306. <https://doi.org/10.1136/thorax-2023-220821>

La microscopie électronique : un outil clé dans le diagnostic de la dyskinesie ciliaire primitive

La dyskinesie ciliaire primitive (DCP) est une maladie respiratoire rare liée à un dysfonctionnement des cils vibratiles tapissant les voies aériennes. Normalement, le battement coordonné de ces cils permet l'élimination du mucus et des particules inhalées. En cas de DCP, l'altération de ce mécanisme entraîne une stagnation des sécrétions, responsable d'infections respiratoires répétées, de bronchectasies et, dans les formes sévères, d'une insuffisance respiratoire chronique. La démarche diagnostique repose sur plusieurs examens complémentaires. Elle débute par l'exclusion d'autres maladies aux symptômes proches, comme la mucoviscidose ou certaines immunodéficiences.

La microscopie électronique en transmission (MET) permet d'analyser directement l'ultrastructure des cils à partir de biopsies des voies aériennes. Elle peut mettre en évidence des anomalies caractéristiques de la DCP et contribuer à confirmer le diagnostic. Les anomalies observées sont classées en différents profils ultrastructuraux, allant d'une structure normale à des défauts ciliaires majeurs ou difficiles à interpréter. Aujourd'hui, le diagnostic de la DCP repose sur la convergence des données cliniques, fonctionnelles, ultrastructurales et, dans certains cas, génétiques. La microscopie électronique demeure un outil central, en particulier lorsque la présentation clinique est atypique ou en l'absence de *situs inversus*.



Dans ce cadre, la filière a interrogé le **Dr Rana Mitri-Frangieh** - cheffe du service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques de l'hôpital Intercommunal de Créteil, centre de référence constitutif RespiRare - sur le rôle actuel de cette technique, ses limites et ses perspectives dans la prise en charge des patients atteints de DCP.³

³ Les propos exprimés dans cette interview relèvent de la responsabilité de leur auteur et n'engagent que ceux qui les partagent.

Place de la microscopie électronique

Quelle est aujourd'hui la place de la microscopie électronique dans la démarche diagnostique de la DCP ?

La microscopie électronique constitue un des examens paracliniques essentiels d'exploration ciliaire qui permet de déterminer un phénotype. Ce phénotype oriente la recherche génétique en ciblant la recherche de gènes responsables du phénotype retrouvé.

Le **phénotype ultrastructural** observé en microscopie électronique constitue un élément clé, car il **oriente souvent vers un génotype donné** et permet ainsi de cibler plus efficacement les analyses génétiques.

En pratique, certaines anomalies ultrastructurales typiques sont fortement associées à des groupes de gènes spécifiques ; ainsi, la caractérisation fine du phénotype guide vers une **recherche génétique ciblée**, plus pertinente et plus efficiente. Cette articulation phénotype - génotype est essentielle dans une maladie où plus de 60 gènes peuvent être impliqués et où les analyses génétiques globales peuvent être longues ou difficiles à interpréter.

Dans quelles situations la microscopie électronique est-elle déterminante pour confirmer le diagnostic ?

La microscopie électronique joue un rôle déterminant pour **confirmer ou infirmer le diagnostic**, quel que soit le phénotype observé : qu'il soit anormal ou normal, qu'il s'agisse d'anomalies potentiellement acquises ou de défauts attendus dans un contexte de DCP.

En effet, même en l'absence d'anomalies ultrastructurales spécifiques, la microscopie électronique apporte des éléments essentiels permettant d'orienter l'interprétation globale, de distinguer les défauts acquis des anomalies constitutionnelles et de consolider l'évaluation diagnostique dans une démarche multidisciplinaire.

Défis techniques

Quels sont les principaux défis techniques liés à l'analyse en microscopie électronique ?

La microscopie électronique comporte **de nombreux défis techniques** qui peuvent influencer la qualité de l'analyse et, par conséquent, l'interprétation diagnostique. Parmi les principaux points critiques :

- **La méthode de prélèvement de la biopsie**

La qualité du prélèvement initial est déterminante. Un échantillon mal prélevé, traumatisé ou provenant d'une zone peu représentative peut compromettre l'analyse ultrastructurale.

- **Les conditions de fixation et de préservation**

La fixation doit être **immédiate** et réalisée dans des conditions rigoureusement contrôlées. La moindre variation (retard, mauvaise température, solution inadéquate) peut altérer les structures ciliaires et générer des artefacts difficiles à distinguer d'une pathologie.

- **Les étapes techniques de préparation en microscopie électronique**

La réalisation des **coupes semi-fines** puis des **coupes ultrafines**, ainsi que le **choix précis de la zone d'intérêt**, requiert une expertise pointue des techniciens. Cette étape est cruciale pour garantir l'observation d'un matériel exploitable et représentatif.

- **L'acquisition des images pour l'interprétation**

La prise d'images au microscope électronique doit être réalisée avec une grande précision afin d'obtenir des clichés permettant une lecture fiable : orientation correcte des coupes, centrage sur les cellules ciliées, résolution optimale. De mauvaises images peuvent rendre l'analyse impossible ou conduire à des conclusions erronées.

Place de la microscopie électronique

Quelles sont les limites de l'interprétation de résultats en microscopie électronique et comment les intégrer dans la réflexion diagnostique ?

Les limites de l'interprétation en microscopie électronique sont avant tout liées à la **qualité du prélèvement**. Elles dépendent notamment de plusieurs paramètres essentiels :

- **La zone de prélèvement** : Un prélèvement réalisé dans une zone peu représentative ou trop inflammatoire peut conduire à des artefacts et limiter la valeur diagnostique.

- **Les conditions de prélèvement** : La période post-infectieuse, la présence d'un contexte inflammatoire ou une mauvaise manipulation initiale peuvent altérer profondément l'architecture ciliaire.

- **Les conditions de fixation et de préservation** : Un délai de fixation, une solution inadéquate ou une conservation non conforme peuvent dégrader la qualité du tissu et fausser l'analyse ultrastructurale.

- **L'impact sur la cellularité et le compte cellulaire** : Une faible cellularité, un épithélium altéré ou des cellules ciliées insuffisamment préservées compliquent l'interprétation et peuvent empêcher de conclure, même en présence d'un phénotype suspect.

Diagnostic

Peut-on aujourd'hui poser un diagnostic de DCP sans recourir à la microscopie électronique ?

Il existe de rares situations où les analyses génétiques sont réalisées **avant** l'obtention des résultats de la microscopie électronique. Cependant, même dans ces cas particuliers, **l'interprétation des données génétiques doit impérativement être replacée dans le contexte global** :

- le **tableau clinique**,
- les **examens fonctionnels**, notamment la mesure du NO nasal,
- les **données morphologiques**, dont la microscopie électronique.

En effet, certains résultats génétiques peuvent être **non catégoriques, borderline** ou encore révéler des variants de signification incertaine. Dans ces situations, ils **ne permettent pas à eux seuls d'établir un diagnostic formel**. C'est pourquoi une approche intégrative reste indispensable : seule la convergence des données cliniques, fonctionnelles, ultrastructurales et génétiques permet de statuer sur un diagnostic de DCP avec un niveau de confiance suffisant.

En quoi un diagnostic précoce et fiable de la DCP change-t-il concrètement la prise en charge et le devenir des patients ?

Le diagnostic de dyskinésie ciliaire est essentiel, car il permet — comme pour toute maladie génétique — de proposer un **conseil génétique approprié** aux patients et à leurs familles. Cette étape est importante pour informer sur le mode de transmission, le risque pour la fratrie ou la descendance, ainsi que les possibilités de dépistage familial.

Par ailleurs, établir un diagnostic de DCP ouvre également l'**opportunité de participer à des essais cliniques** portant sur des approches thérapeutiques innovantes ou des stratégies de prise en charge spécifiques.

Perspective

Comment voyez-vous l'évolution de la place de la microscopie électronique dans le diagnostic de la DCP à l'avenir ?

La microscopie électronique conserve — et conservera — une **place indispensable** dans l'orientation diagnostique des dyskinésies ciliaires primitives. Elle reste un outil majeur pour **confirmer** ou **infirmer** le diagnostic, en apportant une lecture directe de l'ultrastructure ciliaire, complémentaire et indissociable des données cliniques, fonctionnelles et génétiques.

Pourquoi le diagnostic de la DCP reste-t-il complexe, malgré des symptômes parfois évocateurs ?

Il est vrai que, dans la majorité des situations, une fois l'ensemble des examens réalisés et après discussion multidisciplinaire, le diagnostic peut être posé avec un très haut niveau de certitude. Cependant, certains cas demeurent particulièrement complexes : malgré un bilan paraclinique complet, aucune anomalie spécifique n'est mise en évidence.

Dans ces situations, il n'est pas possible d'affirmer le diagnostic de manière formelle ; on parle alors de **probabilité de DCP**, sans certitude absolue. Ces cas illustrent les limites actuelles des outils diagnostiques, d'autant que la DCP reste une maladie rare et encore étudiée.

Les travaux de recherche se poursuivent activement, notamment pour affiner les critères diagnostiques, mieux comprendre les formes atypiques et améliorer l'identification des anomalies ultrastructurales ou génétiques subtiles.

Pour aller plus loin

Biopsie pulmonaire. (s. d.). RespiFil - La filière de santé des maladies respiratoires rares, à l'adresse <https://respifil.fr/maladies-rares/examens/biopsie-pulmonaire/>

Papon, J. F., Coste, A., Roudot-Thoraval, F., Boucherat, M., Roger, G., Tamalet, A., Vojtek, A. M., Amselem, S., & Escudier, E. (2010). A 20-year experience of electron microscopy in the diagnosis of primary ciliary dyskinesia. *The European Respiratory Journal*, 35(5), 1057-1063. <https://doi.org/10.1183/09031936.00046209>

Shoemark, A., Goutaki, M., Kinghorn, B., Ardura-Garcia, C., Baz-Redón, N., Chilvers, M., Davis, S. D., Brandt, J. D., Dell, S., Dhar, R., Dixon, L., Ferkol, T., Hogg, C., Legendre, M., Leigh, M., Lucas, J. S., Manion, M., Rumman, N., Toews, I., ... Horani, A. (2025). European Respiratory Society and American Thoracic Society guidelines for the diagnosis of primary ciliary dyskinesia. *European Respiratory Journal*, 66(6). <https://doi.org/10.1183/13993003.00745-2025>



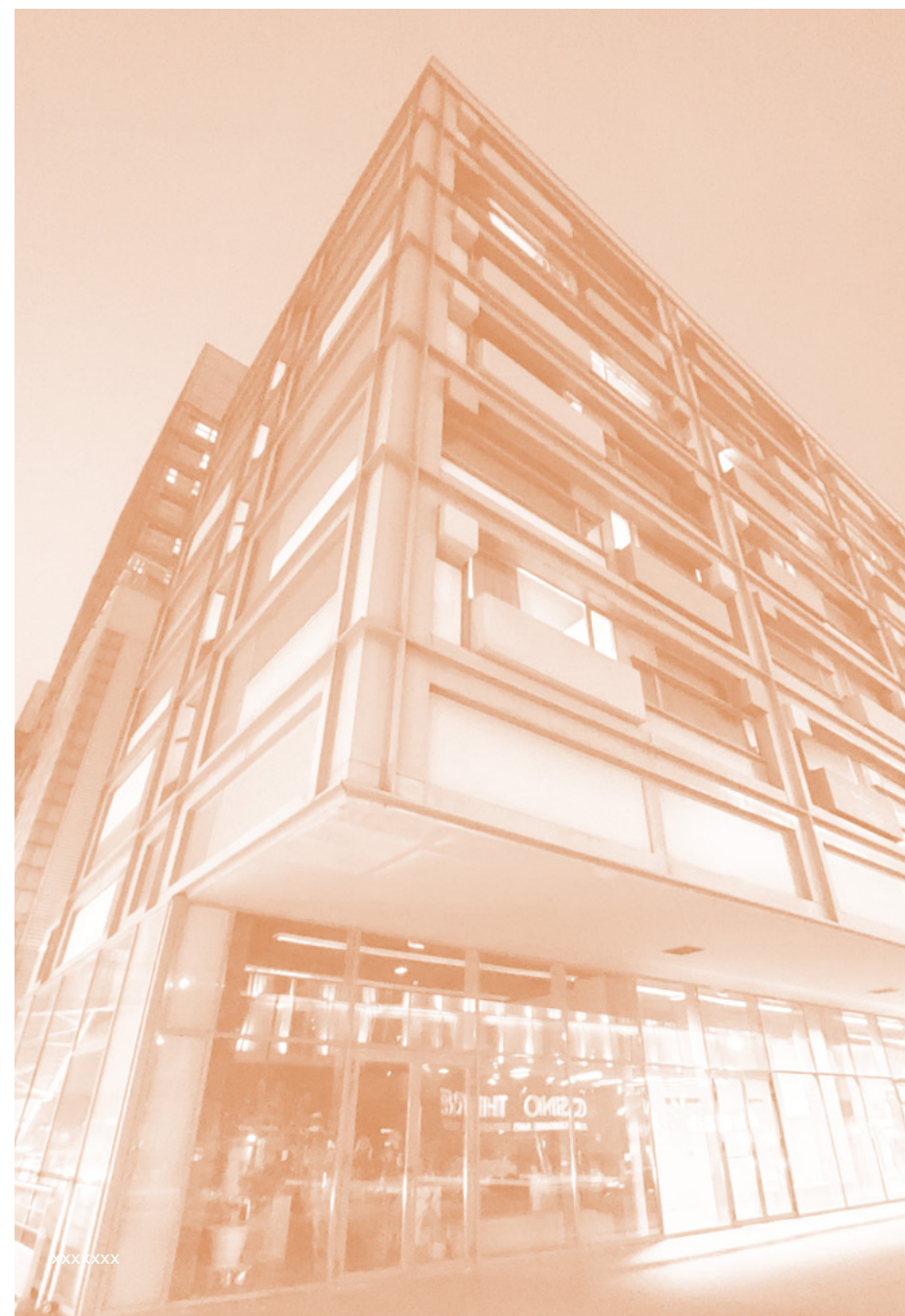
Retour sur le CPLF 2026

Introduction par RespiFil

Au sein de cette rubrique, nous vous proposons de découvrir une sélection de résumés de communications présentées lors du dernier **Congrès de Pneumologie de Langue Française (CPLF) 2026**.

Ce temps fort de la discipline a rassemblé de nombreux experts et équipes de recherche autour des avancées récentes sur les maladies respiratoires rares.

À travers ces synthèses, nous avons souhaité mettre en lumière des travaux marquants, reflétant le dynamisme de la recherche dans ce domaine. Données cliniques, travaux fondamentaux ou innovations thérapeutiques, les recherches résumées ici offrent un aperçu des thématiques émergentes qui façonneront la pratique médicale future.



Influence du genre sur la réussite d'une prise en charge incluant une réadaptation respiratoire (RR)

- Par Nathalie ABOUFARAH

Cette présentation a été réalisée par le Dr Agnès BELLOCQ, pneumologue à l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière AP-HP. Elle expose les résultats d'un programme de réadaptation respiratoire (RR) ambulatoire multidisciplinaire coordonnée en Ile-de-France (réseau Récup'Air). Cette étude analyse l'influence du genre du patient sur la réussite d'une prise en charge de réadaptation respiratoire (RR).

Introduction

Cette étude s'inscrit dans un programme de réadaptation respiratoire réalisé à domicile, dans lequel les soignants interviennent directement chez les patients (réseau Récup'Air - 4 600 patients pris en charge).

Les chercheurs ont analysé les données de 800 patients afin d'évaluer l'influence du genre sur les modalités d'orientation vers ce programme et sur son évolution au fil de la prise en charge.

Méthodes

La méthode reposait sur l'analyse des caractéristiques initiales, du déroulement et de l'évolution de plusieurs paramètres — qualité de vie (questionnaire respiratoire du

St George's Hospital, SGRQ), symptômes anxiodépressifs (HAD) et capacité physique (test de lever de chaise sur 3 minutes et test de pédalage à puissance constante) — au sein d'une cohorte prospective suivie entre 2021 et 2024.

Résultats

Parmi les 789 participants inclus à terme, 53 % étaient des femmes. Elles étaient en moyenne plus jeunes que les hommes, moins souvent fumeuses ou ex-fumeuses et présentaient moins de comorbidités cardiovasculaires.

La répartition des pathologies respiratoires différait également, avec une prévalence plus élevée d'asthme et de dilatation des bronches chez les femmes. Cela pourrait en partie expliquer une moindre altération du VEMS chez elles, différence qui disparaît lorsqu'on analyse uniquement les patients atteints de BPCO.

Le statut pondéral différait également, avec une proportion plus importante de dénutrition chez les femmes. L'impact de la maladie était perçu comme plus important chez elles, tant selon l'échelle de dyspnée que sur la qualité de vie. Les symptômes anxio-

dépressifs étaient également plus marqués.

Les femmes adhéraient davantage à une prise en charge psychologique et avaient tendance à recourir plus souvent à un accompagnement nutritionnel.

En termes d'évolution, l'amélioration de la qualité de vie n'était pas significativement différente entre les genres, en revanche, la diminution des symptômes anxiodépressifs était plus importante chez les femmes. L'amélioration de la capacité physique était comparable pour le test de lever de chaise sur 3 minutes, mais plus marquée chez les femmes pour le test de pédalage à puissance constante.

Conclusion

Les femmes ayant suivi un programme de réadaptation respiratoire présentent un profil différent de celui des hommes : elles ont un statut tabagique distinct, des pathologies respiratoires différentes, moins de maladies cardiovasculaires et davantage de dénutrition.

Au début du programme, les symptômes anxiodépressifs, ainsi que l'impact de la maladie sur la qualité de vie

et la dyspnée, sont plus marqués chez elles.

Malgré ces différences initiales, l'évolution en fin de programme est globalement comparable entre les femmes et les hommes en termes d'amélioration de la qualité de vie. En revanche, la diminution des symptômes anxiodépressifs est plus importante chez les femmes.

Sources

CPLF 2026 - Influence du genre sur le parcours et les résultats d'un programme de réadaptation respiratoire (RR) ambulatoire multidisciplinaire coordonnée en Ile de France (réseau Récup'Air), A. Bellocq, E. Aranda-Fernández, N. Simonnot

Prévention tertiaire chez les patients atteints de maladies respiratoires chroniques : de la prévention à la prév'ation

- Par Nathalie ABOUFARAH

34

Parcours de soin

Cette présentation a été réalisée par le Dr Frédéric LE GUILLOU, pneumologue libéral à Toulon.

Introduction

L'objectif de cette enquête était d'évaluer l'impact des maladies respiratoires au quotidien et d'identifier les pratiques de prévention tertiaire connues et/ou mises en place par les patients pour limiter la progression de la maladie et ses complications, réduire les incapacités et améliorer la qualité de vie.

Cette étude a été menée grâce au soutien de Santé Respiratoire France (SRF), une association réunissant des personnes atteintes de maladies respiratoires chroniques, des aidants et des professionnels de santé. Elle œuvre pour améliorer la prise en charge et la qualité de vie des patients.

Méthodes

Entre le 22 avril et le 31 mai 2025, 841 patients ont répondu à une enquête en ligne auto-administrée de 41 questions (outil Mo-

dalisa), co-construite et validée avec le comité scientifique de la SRF. En complément, 14 entretiens semi-directifs ont été menés afin d'enrichir les résultats quantitatifs.

Répartition des participants

L'âge moyen des participants était de 55 ans dont 64 % étaient des femmes. 46 % étaient actifs, 32 % vivaient seuls et 22 % ont été hospitalisés dans l'année précédant l'enquête. Parmi les 841 participants ayant répondu à l'enquête :

55 % avaient un asthme, 48 % une BPCO⁴, 19 % un SAOS⁵, 14 % d'autres maladies respiratoires, 62 % rapportaient des comorbidités.

Concernant la prise en charge de l'insuffisance respiratoire : 21 % étaient sous oxygénothérapie, 16 % sous VNI⁶, 13 % sous PPC⁷.

Résultats

Les pratiques de prévention

tertiaire les plus citées spontanément étaient l'activité physique (70 %), l'adhésion aux traitements (32 %) et l'amélioration de l'état psychologique (19 %).

Prise en charge médicale : 77 % des patients jugeaient leur traitement bénéfique mais 48 % soulignaient des difficultés d'accès à un pneumologue et 62 % l'absence de proposition d'accompagnement au sevrage tabagique. De fait, 14 % des participants ont déclaré fumer encore. Les résultats ont également révélé des pratiques vaccinales inégales : 78 % ont réalisé la vaccination contre le Covid-19, 60 % contre la grippe et 49 % le pneumocoque.

Accompagnement paramédical : 12 % ont suivi un programme ETP et 32 % se sont vu proposer un programme de réadaptation respiratoire (RR).

Qualité de vie : une détresse psychologique sévère (28 %) (échelle PHQ4), associée à un niveau d'essoufflement (31 %) et de fatigue (29 %) sévères étaient rapportés par les patients. La maladie avait un impact modéré à sévère sur leur vie sociale (53 %), intime (44 %), professionnelle (33 %) et financière (27 %).

Activités : 24 % pratiquaient une activité physique quotidienne, 25 % la méditation, le yoga et/ou la cohérence cardiaque.

Facteurs influençant l'adhésion aux pratiques de santé au quotidien : l'analyse qualitative des verbatims met en évidence des freins — état physique, moral, méconnaissance de la maladie, dégradation de la santé — mais aussi des motivations, notamment le souhait de préserver une qualité de vie acceptable. Elle souligne ainsi la nécessité d'un accompagnement (éducation thérapeutique, réadaptation respiratoire, dynamique de groupe) pour favoriser l'adoption de pratiques de prévention tertiaire au quotidien.

Conclusion

L'enquête met en évidence la nécessité d'un accompagnement global, à la fois physique et psychologique, des patients et de leurs aidants tout au long du parcours de soins. Cela passe par des actions d'information et de conseil, ainsi que par un accès facilité et plus largement développé à la réadaptation respiratoire (RR) et à l'éducation thérapeutique du patient (ETP).

⁴ BPCO ou bronchopneumopathie chronique obstructive.

⁵ SAOS ou syndrome d'apnées obstructives du sommeil

⁶ VNI ou ventilation non invasive

⁷ PPC ou pression positive continue

35

Parcours de soin

Étude AVATAR : apport de la réalité virtuelle pour la fibroscopie bronchique

- Par Nathalie ABOUFARAH

36

Parcours de soin

Cette présentation a été réalisée par Alexandra GOMES, IDE à l'hôpital européen Georges Pompidou AP-HP.

Introduction

Cette session était consacrée à la prise en compte de l'expérience des patients lors de procédures invasives en pneumologie. En effet, la fibroscopie bronchique réalisée chez des patients constitue un geste fréquent en pneumologie, mais peut être source d'anxiété et d'inconfort important. Dans ce contexte, l'utilisation de techniques non médicamenteuses visant à améliorer le vécu des patients représente un enjeu majeur.

À la date du congrès, l'étude était toujours en cours. Les résultats ne pourront être analysés qu'à son terme. La présentation portait donc sur la méthode et les objectifs de l'étude, ainsi que la présentation des premiers résultats.

Objectif

L'étude AVATAR (Assessment of Virtual Reality To reduce Anxiety during bronchoscopy) a été développée afin d'évaluer l'impact de la réalité virtuelle sur l'anxiété et la douleur ressenties lors d'une fibroscopie

bronchique réalisée chez des patients conscients.

Le critère de jugement principal repose sur l'évaluation de l'anxiété maximale pendant l'examen à l'aide d'une échelle visuelle analogique (EVA), renseignée par le patient immédiatement après la procédure.

Plusieurs critères secondaires ont également été évalués :

- l'intensité de la douleur ressentie pendant la fibroscopie
- la consommation de sédatifs et d'antalgiques
- la satisfaction des patients
- la satisfaction des médecins réalisant l'examen
- la tolérance de la réalité virtuelle.

Des échelles psychométriques standardisées, notamment les échelles STAI et Hamilton, ont également été utilisées pour évaluer l'anxiété.

Méthode

Il s'agit d'un essai multicentrique randomisé ouvert, conduit dans quatre centres hospitaliers français. L'étude a inclus jusqu'à présent 120 patients sur une période d'environ deux ans. Les participants sont répartis en deux groupes :

- un groupe bénéficiant d'une immersion en réalité virtuelle pendant l'examen
- un groupe recevant la prise en charge standard sans réalité virtuelle.

Les patients inclus sont des adultes hospitalisés en soins critiques devant bénéficier d'une fibroscopie bronchique non urgente. Les patients devaient être conscients afin de pouvoir interagir avec le dispositif de réalité virtuelle. Les principaux critères d'exclusion comprenaient les fibroscopies urgentes, les troubles cognitifs, certaines pathologies psychiatriques, l'épilepsie et les patients non francophones.

Le dispositif utilisé repose sur un casque de réalité virtuelle immersif associé à un casque audio. Les patients pouvaient choisir parmi plusieurs environnements immersifs, principalement des paysages naturels.

Une phase d'immersion initiale d'environ trois minutes précédait le geste, suivie de l'utilisation du dispositif pendant toute la durée de la fibroscopie bronchique.

Un système de communication permettait également aux soignants de guider le patient pendant l'examen et de lui expliquer les différentes

étapes de la procédure.

Discussion

L'étude est en cours et les résultats ne pourront être analysés qu'à son terme. Néanmoins, des observations préliminaires peuvent être formulées à partir des premiers résultats.

En premier lieu, l'usage de la réalité virtuelle dans ce contexte a présenté plusieurs avantages :

- réduction de l'anxiété et de la perception de la douleur,
- diminution du recours aux sédatifs,
- amélioration de l'expérience globale du patient, amélioration du vécu de l'acte pour les soignants.

Cette approche non médicamenteuse s'est révélée relativement simple à mettre en place par l'équipe soignante, même si son déploiement a soulevé certaines contraintes organisationnelles, notamment la formation du personnel et le temps nécessaire pour expliquer le dispositif aux patients.

Des limites pratiques ont toutefois été observées lors de l'utilisation de la réalité vir-

37

Parcours de soin

tuelle : certains patients ont mal toléré le casque ou ont souhaité l'interrompre en cours d'examen. Par ailleurs, une dégradation rapide de l'état respiratoire nécessitant une prise en charge urgente est incompatible avec l'utilisation de ce type de dispositif.

Conclusion

L'utilisation de la réalité virtuelle constitue une approche innovante pour améliorer l'expérience des patients lors de cet examen, la fibroscopie bronchique restant un geste potentiellement anxiogène.

L'étude AVATAR est la première étude randomisée à évaluer cette stratégie chez des patients adultes en soins critiques. Les résultats définitifs sont attendus afin de confirmer son intérêt et de préciser sa place dans la pratique clinique.

Sources

CPLF 2026 - Douleur et anxiété en fibroscopie bronchique : apport de la réalité virtuelle, GOMES Alexandra



Actualités thérapeutiques dans les dilatations des bronches

- Par Nathalie ABOUFARAH

Cette présentation a été réalisée par le Pr Bernard MAITRE, du CRMR RespiRare de l'hôpital intercommunal de Créteil. Il propose une synthèse des nouveautés thérapeutiques dans les dilatations des bronches (ou bronchiectasies – aussi appelées DDB).

Contexte

Les recherches récentes sur les bronchiectasies décrivent un mécanisme physiopathologique dans lequel plusieurs processus s'auto-entretiennent et se renforcent mutuellement, ce qui peut favoriser la répétition des exacerbations, y compris chez des patients bénéficiant d'un traitement de fond. Ce mécanisme repose sur l'interaction de plusieurs phénomènes : une altération de la clairance mucociliaire pouvant favoriser la survenue d'infections, le plus souvent d'origine

bactérienne. Ces infections s'accompagnent d'une inflammation bronchique persistante, susceptible de contribuer à des altérations de l'épithélium respiratoire. En retour, ces modifications peuvent aggraver le défaut de clairance mucociliaire. L'ensemble s'inscrit ainsi dans une dynamique où infection, inflammation et altérations structurales se renforcent mutuellement et participent à l'évolution de la maladie.

Dans ce cadre, les stratégies thérapeutiques actuelles pour la bronchiectasie s'orientent vers les approches anti-inflammatoires au sens large, ainsi que vers des traitements agissant sur les voies bronchiques.

Ciblage des sérines-protéases des neutrophiles

Une nouvelle classe thérapeutique cible les sérines-protéases des neutrophiles (élastase, cathepsine G, protéinase 3), dont l'activation dépend de la dipeptidyl peptidase 1 (DPP1) lors de la maturation neutrophilique. Ces enzymes contribuent à la dégradation du parenchyme pulmonaire, altèrent la clairance mucociliaire et entretiennent l'inflammation, favorisant un état infectieux chronique. Leur inhibition représente donc une cible thérapeutique pertinente.

Plusieurs essais de phase II ont évalué des inhibiteurs de la DPP1, avec des résultats globalement encourageants, notamment en termes de réduction des exacerbations, ce qui a conduit à la réalisation d'essais de phase III.

Le brensocatib, inhibiteur de la DPP1, s'inscrit dans cette logique thérapeutique. Plusieurs essais de phase II (comme l'essai AIRLEAF) ont évalué différentes molécules de cette classe chez des patients présentant des DDB avec un antécédent d'exacerbations (au moins deux dans l'année). Ces études,

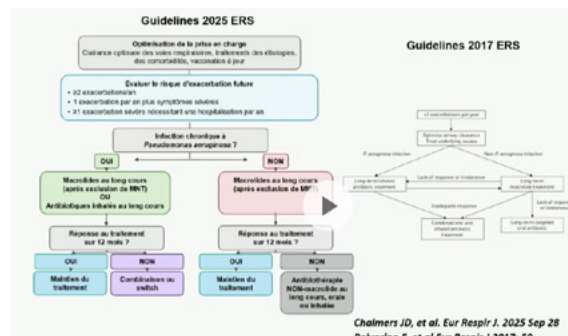
d'une durée de 28 à 48 semaines, ont montré des résultats encourageants, avec une réduction du délai avant la première exacerbation et/ou de la fréquence des exacerbations. Ces résultats ont conduit à la réalisation d'une étude de phase III majeure, l'étude ASPEN⁸.

Les patients inclus étaient caractérisés par une fonction respiratoire conservée, des critères d'exacerbation préalables définis selon l'âge, et une population globalement représentative des cohortes habituelles, avec une moyenne d'âge de 60 ans, une prédominance féminine et une proportion significative de formes sévères.

Les résultats ont montré une diminution du taux annuel d'exacerbations sous brensocatib par rapport au placebo, avec un effet comparable aux deux doses testées et maintenu dans le temps. Une amélioration modérée du VEMS a également été observée à la dose la plus élevée, bien que l'effet sur les exacerbations sévères reste non significatif.



Figure 1 : Recommandations de prise en charge de bronchiectasies selon Chalmers JD, et al. Eur Respir J. 2025 Sep 28 (Credit: Bernard Maitre)



⁸ Chalmers, J. D., Burgel, P.-R., Daley, C. L., Soyza, A. D., Haworth, C. S., Mauger, D., Loebinger, M. R., McShane, P. J., Ringshausen, F. C., Blasi, F., Shteinberg, M., Mange, K., Teper, A., Fernandez, C., Zambrano, M., Fan, C., Zhang, X., & Metersky, M. L. (2025). Phase 3 Trial of the DPP-1 Inhibitor Brensocatib in Bronchiectasis. *New England Journal of Medicine*, 392(16), 1569–1581. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa2411664>

Sur le plan de la tolérance, aucun signal majeur n'a été mis en évidence, avec quelques effets indésirables spécifiques (hyperkératose, parodontite), généralement modérés, transitoires et survenant surtout dans les premiers mois. Il n'y avait pas d'augmentation des infections sévères.

Ces résultats ont conduit à l'approbation du brensocatib par les agences FDA⁹ et EMA¹⁰, avec un accès compassionnel par l'ANSM en France.

Corticoïdes inhalés

La place des corticoïdes inhalés dans les DDB reste débattue et repose principalement sur des données observationnelles issues de la cohorte EMBARC (≈ 18 000 patients). Leur utilisation est fréquente (jusqu'à 50 % des patients, avec des variations importantes selon les pays). En France, leur usage est estimé à environ 30 %.

Le Pr Bernard Maitre explique ainsi que les données récentes de la littérature suggèrent que les patients traités par corticoïdes inhalés présentent souvent une maladie plus sévère (VEMS plus bas, score de gravité BSI plus éle-

vé), sans différence majeure sur le nombre d'exacerbations antérieures. Une analyse exploratoire a suggéré un possible bénéfice chez un sous-groupe de patients avec hyperéosinophilie, mais ces résultats restent fragiles en raison de limites méthodologiques, notamment l'absence de mesure précise des éosinophiles dans la cohorte.

En synthèse, les données issues de la cohorte EMBARC, portant sur un large effectif de patients à l'échelle internationale, montrent donc une utilisation importante des corticoïdes inhalés dans cette pathologie, sans bénéfice clairement démontré sur la réduction des exacerbations. Une possible efficacité est suggérée dans certains sous-groupes, notamment en présence d'éosinophilie, mais ces résultats restent insuffisamment robustes pour justifier une recommandation générale.

En conséquence, leur utilisation n'est pas recommandée en routine, en dehors de situations associées telles que l'asthme ou une BPCO sévère (ou bronchopneumopathie chronique obstructive).

Traitements mucoactifs

Concernant les traitements mucoactifs, même si aucun effet indésirable majeur n'a été observé, le recours au sérum salé hypertonique en inhalation et à la carbocistéine, ne montrerait pas de bénéfice significatif sur la réduction des exacerbations. Cependant certaines limites doivent être prises en compte, notamment l'hétérogénéité de la prise en charge (kinésithérapie et techniques de drainage non standardisées).

Prise en charge globale

Les recommandations actualisées de l'ERS en 2025 insistent toutefois sur l'optimisation de la prise en charge globale incluant à la fois : clairance des voies aériennes (kinésithérapie, techniques de drainage), traitement étiologique, gestion des comorbidités et vaccination.

L'évolution importante concerne la définition du patient à risque d'exacerbations. Cette redéfinition du patient comme « exacerbateur fréquent » est désormais établie à partir de deux exacerbations par an, en intégrant également la sévérité des symptômes respiratoires et les hospitalisations comme facteurs de risque.

Chez les patients à risque élevé, notamment en cas de colonisation par *Pseudomonas aeruginosa*, un traitement au long cours peut être envisagé. Les options incluent les macrolides ou les antibiotiques inhalés, avec une efficacité comparable. Chez les patients non colonisés, une corticothérapie inhalée au long cours peut être discutée dans certains cas, mais les preuves restent limitées et son efficacité doit être réévaluée sur une période prolongée (jusqu'à 12 mois).

Ces recommandations insistent sur une approche personnalisée, avec une adaptation du traitement en fonction du profil du patient, de la réponse thérapeutique et des données cliniques disponibles.

Conclusion

Les avancées récentes dans les DDB confirment le rôle central de l'inflammation et des mécanismes enzymatiques dans la physiopathologie de la maladie. Le ciblage des sérines-protéases des neutrophiles, via les inhibiteurs de la DPP1 comme le brensocatib, constitue une avancée thérapeutique majeure, avec une réduction démontrée des exacerbations et un profil de tolérance satisfaisant.

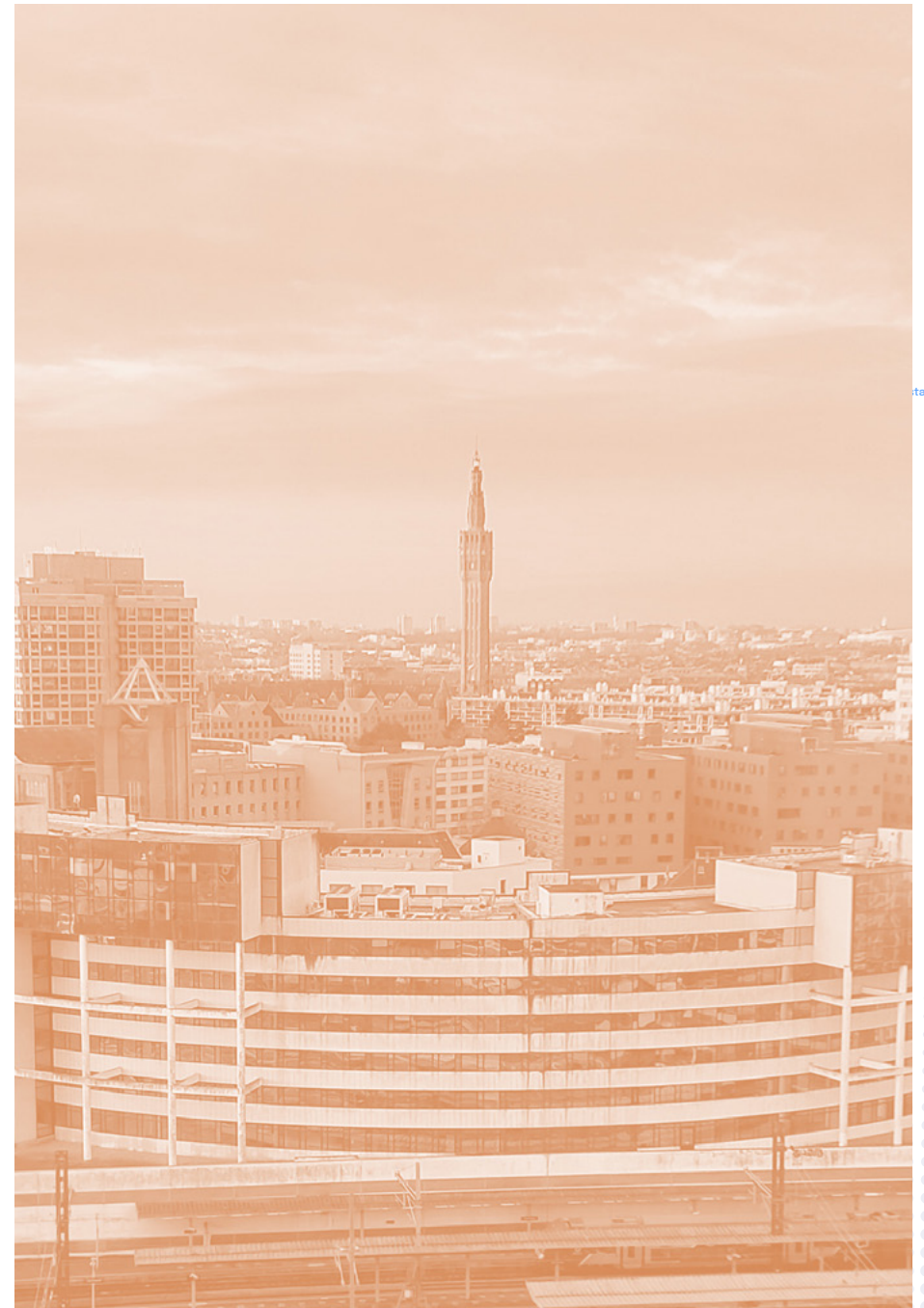
⁹ FDA : Food and Drug Administration (agence réglementaire américaine des produits de santé)

¹⁰ EMA : European Medicines Agency (agence européenne chargée de l'évaluation des médicaments)

À l'inverse, les corticoïdes inhalés ne montrent pas de bénéfice clair en dehors de situations spécifiques et les traitements mucoactifs ne présentent pas d'efficacité démontrée en routine. Enfin, la prise en charge reste avant tout globale et personnalisée, reposant sur des mesures de fond, l'évaluation du risque d'exacerbation et l'adaptation des traitements au profil du patient.

Sources

ERS Congress 2025 presentation, *Dupilumab efficacy in patients with asthma and allergic bronchopulmonary aspergillosis (ABPA)*, Bourdin A et al. Allergic bronchopulmonary aspergillosis: A multidisciplinary review, *Journal of Mycology* (2023), Raboubi et al.



Cas Clinique : approche personnalisée de la prise en charge de l'HTAP

- Par Nathalie ABOUFARAH

Le Dr Élise ARTAUD-MACARI, CCMR PulmoTension du CHU de Rouen, a présenté un cas clinique illustrant les bénéfices d'une prise en charge personnalisée de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) chez une patiente suivie dans son service.

Profil du patient et diagnostic

Il s'agit d'une patiente de 31 ans, sans antécédents familiaux notables, consultant pour une dyspnée évoluant depuis trois mois. L'imagerie thoracique met en évidence une dilatation majeure de l'artère pulmonaire et des cavités droites. L'échocardiographie et le cathétérisme cardiaque droit confirment une HTAP précapillaire sévère.

Le bilan étiologique est négatif et un test génétique révèle une mutation du gène SOX17,

déjà décrite dans certaines formes précoces d'HTAP.

Prise en charge initiale

Partant de ces constats, la stratification du risque selon les recommandations ATS/ERS 2022 classe initialement la patiente en risque intermédiaire. Une bithérapie orale associant antagoniste des récepteurs de l'endothéline (ERA) et inhibiteur de la phosphodiesterase-5 (IPDE5) est instaurée conformément aux données récentes de la littérature.

Cependant, devant la persistance d'une hypoxémie et l'absence d'amélioration hémodynamique, une escalade thérapeutique est discutée par l'équipe de soin. La patiente est mise sous trithérapie comprenant une prostacycline, puis relayée par une prostacycline intraveineuse

en raison d'une réponse insuffisante. En octobre 2024, les stratégies thérapeutiques disponibles ne permettent pas d'obtenir d'amélioration clinique.

Solution trouvée

Les résultats de l'étude de phase III STELLAR, publiés en mars 2023, ont permis d'envisager une nouvelle stratégie thérapeutique. Cette étude a montré que le sotatercept améliore la distance au test de marche et la stratification du risque chez les patients atteints d'HTAP, conduisant à la mise en place d'un accès précoce pour les patients insuffisamment contrôlés malgré une trithérapie.

Après plusieurs démarches visant à justifier cet accès précoce, et malgré des critères d'inclusion initialement non remplis, l'équipe soignante est finalement parvenue à obtenir la prise en charge de la patiente dans ce cadre.

Six mois après l'introduction du traitement, une réévaluation par épreuve d'effort cardiopulmonaire montre une amélioration du schéma respiratoire avec diminution de l'hyperventilation. Une hypoxémie persiste néanmoins, bien que la fatigue apparaisse

réduite. La patiente poursuit son programme de réhabilitation à l'effort et la dernière évaluation met en évidence une amélioration clinique significative : passage en classe fonctionnelle I, augmentation de la distance au test de marche de 6 minutes et score de risque désormais classé comme faible.

Conclusion

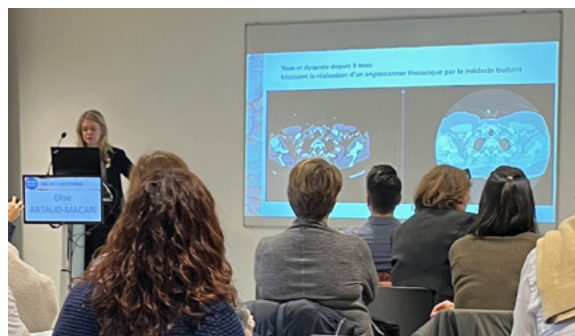
Comme l'explique le Dr Élise ARTAUD-MACARI, ce cas clinique illustre les défis de la prise en charge des patients restant à risque intermédiaire au cours du suivi et souligne l'importance de prendre en compte l'étiologie dans la stratification du risque. La discussion s'est ainsi conclue autour de l'introduction du sotatercept comme nouvelle stratégie thérapeutique, dont les données de la littérature suggèrent un bénéfice chez les patients insuffisamment contrôlés malgré une thérapie combinée.

Sources

CPLF 2026 - Approche personnalisée de la prise en charge de l'HTAP, Artaud-Macari



Figure 2 : le Dr Élise ARTAUD-MACARI présente un cas clinique d'HTAP au CPLF 2026



Particularités des patients avec connectivites

- Par Nathalie ABOUFARAH

48

Hypertensions pulmonaires (HTP)

Cette présentation s'est intéressée aux spécificités des formes associées aux connectivites, présentée par le Dr Sébastien Sanges membre du CRMR PulmoTension du CHU de Lille.

En effet, l'HTAP associée aux connectivites, en particulier à la sclérodermie systémique, présente des particularités cliniques et physiopathologiques qui rendent inadap-tée une approche de prise en charge centrée uniquement sur l'HTAP.

Ces particularités concernent notamment les aspects diagnostiques mais également les dimensions étiologiques liées au caractère systémique de la maladie ainsi que les spécificités de sa prise en charge et de l'évaluation pronostique. Contrairement à d'autres formes d'HTAP, un dépistage systématique

est recommandé chez les patients sclérodermiques. Cependant, en contexte de dépistage systématique, il n'existe pas réellement d'évaluation spécifique de cet algorithme dans la population de patients atteints de sclérodermie.

Comme l'a expliqué le Dr Sébastien SANGES, en pratique, l'étude qui a véritablement marqué un tournant dans le dépistage de l'hypertension pulmonaire en contexte de sclérodermie systémique est l'**étude DETECT**.

L'algorithme de cette étude a été conçu pour évaluer des patients sclérodermiques asymptomatiques dans une stratégie de dépistage systématique. Il s'agit du seul essai dans lequel les patients inclus ont tous bénéficié d'un cathétérisme cardiaque droit réalisé de manière systéma-

tique, indépendamment des autres paramètres cliniques ou paracliniques.

De fait, l'algorithme DETECT constitue aujourd'hui l'un des outils de référence pour identifier les patients nécessitant un cathétérisme cardiaque droit. Néanmoins, la difficulté principale réside dans l'hétérogénéité des mécanismes physiopathologiques – les connectivites pouvant être associées à plusieurs formes d'hypertension pulmonaire.

L'interprétation des outils pronostiques est également plus complexe chez ces patients car la distance au test de marche de 6 minutes peut être influencée par plusieurs facteurs non directement liés à l'atteinte vasculaire pulmonaire : atteinte musculaire, pneumopathie interstitielle, déconditionnement ou anémie.

À la lumière de cette présentation, il convient d'éviter d'exclure trop rapidement le diagnostic d'une HTAP lorsque certains critères de classification ne sont pas remplis, la complexité diagnostique des connectivites pouvant influencer l'appréciation des biomarqueurs pathologiques de même que la réponse thérapeutique. Plus spécifiquement, les particu-

larités observées dans l'HTAP associée aux connectivites semblent principalement liées au caractère systémique de la maladie sous-jacente, ce qui renforce l'importance d'un suivi multidisciplinaire coordonné entre internistes, pneumologues et cardiologues.

Sources

CPLF 2026 - **Particularité des patients avec connectivites (sclérodermie)**, Sanges Sébastien



Figure 3 : le Dr Sébastien SANGES présente les HTAP associées aux connectivites au CPLF 2026



49

Hypertensions pulmonaires (HTP)

Faut-il avoir peur des comorbidités ?

- Par Nathalie ABOUFARAH

Le Dr Athénaïs BOUCLY, du CRMR PulmoTension de l'hôpital Bicêtre (AP-HP), a discuté de l'évolution du profil des patients atteints d'HTAP, de plus en plus marqué par la présence de comorbidités, et les implications pronostiques et thérapeutiques qui en découlent.

Population

L'évolution démographique des patients atteints d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) montre un vieillissement progressif de la population. Les registres contemporains, notamment COMPERA, rapportent désormais un âge moyen proche de 70 ans. Dans ce contexte, les comorbidités cardiovasculaires - hypertension artérielle, diabète, obésité ou coronaropathie - sont présentes chez environ 60 % des patients.

Les analyses de clusters du registre COMPERA ont permis d'identifier plusieurs profils phénotypiques chez les patients atteints d'HTAP dite idiopathique. Parmi un cluster d'environ 800 patients, trois profils principaux ont été décrits :

- 13 % de femmes jeunes avec HTAP sans comorbidités significatives ;
- 33 % de patients âgés de plus de 75 ans présentant de multiples comorbidités cardiovasculaires ;
- 50 % d'hommes fumeurs avec DLCO basse et plusieurs comorbidités associées.

Pronostic

Sur le plan pronostique, les données du registre COMPERA montrent que la présence de comorbidités cardiovasculaires est associée à un

pronostic de survie plus défavorable, tandis que leur absence est liée à une meilleure survie.

Concernant l'obésité, les études décrivent un paradoxe dépendant de l'âge. Chez les patients de moins de 65 ans, un IMC élevé est associé à un risque accru de mortalité. À l'inverse, chez les patients de plus de 65 ans, un IMC bas est associé à un surrisque de mortalité, suggérant un effet protecteur de l'obésité.

Dans cette population, les recommandations européennes de 2022 proposent une stratification du risque reposant sur trois paramètres non invasifs : la classe fonctionnelle NYHA, la distance au test de marche de 6 minutes et les biomarqueurs cardiaques (BNP, NT-proBNP, troponines).

Cette approche conserve une bonne capacité de discrimination chez les patients sans comorbidités et reste globalement applicable chez ceux présentant une ou deux comorbidités.

En revanche, chez les patients avec trois comorbidités cardiovasculaires ou plus, la capacité discriminante diminue et les courbes de survie tendent à se superposer. Par

ailleurs, l'atteinte d'un profil de risque faible reste moins fréquente chez les patients avec comorbidités.

Stratégies thérapeutiques

Sur le plan thérapeutique, l'essai AMBITION a montré la supériorité d'une bithérapie initiale associant ambrisentan et tadalafil par rapport à la monothérapie, avec une réduction d'environ 50 % du risque d'aggravation clinique et des améliorations du NT-proBNP et du test de marche de 6 minutes. Toutefois, les patients inclus présentaient peu de comorbidités, et les analyses suggèrent que le bénéfice de la bithérapie est moins clair chez les patients très comorbides.

Par ailleurs, l'étude GRIPHON a évalué l'ajout du selexipag au traitement de fond et a montré un bénéfice significatif sur l'évolution de la maladie.

L'efficacité est maintenue quel que soit le nombre de comorbidités, mais la tolérance apparaît plus limitée chez les patients très comorbides, avec davantage d'effets indésirables et d'arrêts de traitement.



Figure 4 : le Dr Athénaïs BOUCLY discute des comorbidités de patients atteints d'HTAP au



Algorithme thérapeutique et nouvelles stratégies

En pratique, les recommandations distinguaient initialement les patients avec ou sans comorbidités cardio-respiratoires, préconisant souvent une monothérapie initiale chez les patients comorbides. Cependant, des analyses issues de registres, notamment français et COMPERA, suggèrent qu'une bithérapie initiale peut améliorer certains paramètres cliniques et hémodynamiques (distance au test de marche, résistances vasculaires pulmonaires) sans impact démontré sur la survie.

Plus récemment, les recommandations du symposium international de l'hypertension pulmonaire privilégient une stratégie guidée par le niveau de risque plutôt que par la présence de comorbidités, tout en maintenant une approche individualisée.

Enfin, le sotatercept représente une nouvelle option thérapeutique prometteuse. Les essais de phase III, notamment **STELLAR**, **ZENITH** et **HYPERION**, ont montré des résultats positifs sur des critères cliniques tels que la distance au test de marche ou le délai avant aggravation cli-

nique. Toutefois, les analyses spécifiques selon le profil de comorbidités cardiovasculaires restent limitées.

Sources

CPLF 2026 - Faut-il avoir peur des comorbidités ?, Boucly Athénaïs



Le sotatercept : un outil de plus dans le traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire

- Par Nathalie ABOUFARAH

Le Pr David MONTANI, médecin coordonnateur du CRMR OrphaLung et membre de l'équipe référente du CRMR PulmoTension de l'hôpital Bicêtre AP-HP, est intervenu afin de décrire les avancées thérapeutiques apportées par le sotatercept - comme nouvel outil dans la prise en charge des hypertensions artérielles pulmonaires (HTAP).

Contexte

Bien que l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) soit une maladie rare, elle bénéficie aujourd'hui d'un éventail relativement large d'options thérapeutiques. Ces traitements ciblent différentes voies physiopathologiques impliquées dans la dysfonction endothéliale. Parmi eux, on distingue notamment :

- les antagonistes des récepteurs de l'endothéline,

- les inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5 (PDE5),
- ainsi que les traitements agissant sur la voie de la prostacycline.

Les premières thérapies développées dans cette dernière classe, toujours utilisées dans les formes les plus sévères, reposent sur l'administration de prostacyclines par voie parentérale. Ces traitements ont démontré une efficacité significative, notamment en termes de réduction de la mortalité et d'amélioration de la capacité à l'effort. Cependant, leur mode d'administration impose des contraintes importantes pour les patients.

Malgré ces avancées thérapeutiques, le pronostic de l'HTAP demeure réservé. Ainsi, en dépit des progrès réalisés, la prise en charge reste

encore insuffisante pour améliorer de manière radicale l'évolution de la maladie.

Résultats cliniques du sotatercept

Dans l'HTP, la compréhension physiopathologique a évolué d'un modèle centré sur la vasoconstriction vers un modèle dominé par la prolifération vasculaire. Cette prolifération résulte notamment d'un déséquilibre entre la voie BMPR2, à effet anti-prolifératif, et la voie de l'activine/TGF- β , à effet pro-prolifératif.

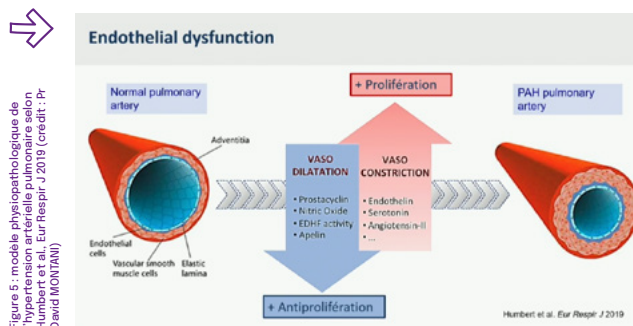
Le **sotatercept** s'inscrit dans cette nouvelle approche en agissant comme un « **ligand trap** » de l'activine - ou piège à ligands de l'activine - permettant de rééquilibrer ces voies de signalisation.

Plusieurs essais cliniques récents ont montré son efficacité, notamment sur le **test de marche de 6 minutes** et les **paramètres hémodynamiques**. De manière identique, l'étude ZENITH, menée chez des patients à haut risque, a été interrompue précocement en raison d'un bénéfice clinique significatif, rendant non éthique la poursuite d'un bras placebo chez des patients à risque élevé de mortalité.

Des données en vie réelle issues du réseau français PulmoTension (105 patients) confirment ces résultats (registre HTAP). Les patients sélectionnés présentaient une forme sévère de la maladie et étaient majoritairement sous trithérapie incluant une prostacycline parentérale et une prise de sotatercept. Après plus d'un an de suivi, une amélioration significative de la capacité d'exercice, des paramètres hémodynamiques et du score de risque a été observée.

Un résultat particulièrement notable issu de ces données est la **possibilité de sevrage des prostacyclines parentérales**, initialement considérée comme un traitement à vie jusqu'à la transplantation. Il semble ainsi que le sevrage de la prostacycline par voie parentérale, avec un relais par prostacycline orale associé à une prise de sotatercept, ne s'accompagnerait pas de dégradation clinique à court terme.

Ce point est important, car la prise de prostacycline par voie parentérale impose des contraintes importantes, notamment le risque de panne de pompe, d'infections liées aux cathéters, ainsi que des effets indésirables significatifs liés à la prise d'anticoa-



gulants nécessaires dans ce contexte. De fait, l'administration continue de prostacycline par voie parentérale modifie profondément la vie des patients et peut compliquer l'adhésion à la prise en charge.

Cependant, des **signaux de tolérance** doivent être pris en compte. Environ 10 % des patients ont présenté des événements hémorragiques, souvent associés à des épistaxis et des télangiectasies, évoquant un phénotype proche de la maladie de Rendu-Osler. Des épanchements péricardiques et des épisodes d'hypoxémie liés à des shunts intrapulmonaires ont également été observés. Toutefois, la question du rôle de l'anticoagulation se pose dans ce contexte.

Conclusion

En synthèse, le sotatercept constitue une avancée thérapeutique majeure dans la prise en charge de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Les données issues des essais cliniques, confirmées en conditions réelles, mettent en évidence un bénéfice clinique significatif.

Néanmoins, plusieurs incertitudes persistent, no-

tamment concernant son **profil de tolérance qui reste à mieux caractériser**. Il convient en particulier de **mieux caractériser la nature des événements indésirables rapportés et leur imputabilité au sotatercept**, tels que les hémorragies, les épanchements péricardiques et les anomalies de l'oxygénation.

Par ailleurs, le manque de recul à long terme impose de **poursuivre la surveillance afin de confirmer la durabilité de l'efficacité et de préciser la sécurité d'emploi**. C'est ce qui souligne la **nécessité d'un suivi prolongé en pratique clinique**.

Sources

CPLF 2026 – Le sotatercept : une arme de plus dans le traitement de l'hypertension pulmonaire, Montani David



Définition de l'hypoxémie en pédiatrie selon la saturation en O₂ mesurée par oxymétrie de pouls : une étude rétrospective

- Par Nathalie ABOUFARAH

Cette présentation a été révisée par le Dr Nicole BEYDON, de l'hôpital Armand Trousseau AP-HP.

Introduction

L'insuffisance respiratoire chronique (IRC) est définie par une diminution de la pression partielle artérielle en oxygène (PaO₂) en dessous des valeurs normales. Toutefois, cette mesure est rarement réalisée chez l'enfant.

Dans ce contexte, l'analyse des liens entre la saturation périphérique en oxygène (SpO₂), la PaO₂ et les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) apparaît essentielle pour mieux définir l'IRC en pédiatrie.

Méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective bicentrique recueillant :

- les mesures concomitantes des gaz du sang artérialisé (capillaire) et de la saturation en oxygène mesurée par oxymétrie de pouls (SpO₂, Radical-7, Masimo) ;
- les données de fonction respiratoire chez les enfants présentant une SpO₂ inférieure à 98 %.

Résultats

L'analyse de Bland-Altman appliquée sur l'échantillon de 1188 patients montre que la SpO₂ a tendance à surestimer la saturation mesurée sur prélèvement capillaire, sans influence de l'origine ethnique.

Chez les 20 enfants ayant une SpO₂ ≤ 95 %, tous présentaient une hypoxémie associée à une augmentation du gradient alvéolo-artériel. En revanche, parmi les enfants avec une SpO₂ de 96-97 %, l'hypoxémie n'était retrouvée que chez 65 % d'entre eux (soit 48 cas sur 74).

L'analyse de 3824 explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) réalisées chez 2641 enfants (âge moyen : 12,6 ± 3,5 ans) montre que 114 enfants (4,3 %) avaient une SpO₂ < 98 %. Parmi eux, seuls 33 (29 %) avaient une fonction respiratoire normale.

La grande majorité présentait une pathologie respiratoire obstructive (84 %), principalement de l'asthme (49 %), mais aussi des bronchopathies obstructives (avec ou sans dyskinésie ciliaire primitive), des bronchectasies, une mucoviscidose ou une dysplasie bronchopulmonaire. Les autres enfants présentaient soit un trouble

non spécifique (n = 13), soit un trouble restrictif (n = 14), soit un trouble mixte (n = 4).

Enfin, parmi ces 114 enfants, les 12 ayant une SpO₂ ≤ 95 % présentaient tous une anomalie de la fonction respiratoire, le plus souvent de type obstructif (7 cas).

Conclusion

Cette étude confirme que la SpO₂ mesurée avec un oxymètre Masimo tend à surestimer la saturation capillaire (ScapO₂). Dans ce cadre, une SpO₂ ≤ 95 % est fortement évocatrice d'une hypoxémie et d'anomalies de la fonction respiratoire. En revanche, une SpO₂ de 96 à 97 % n'élimine pas une hypoxémie : celle-ci peut tout de même être présente.

En pratique, les résultats de cette étude suggèrent qu'une insuffisance respiratoire chronique peut-être diagnostiquée de manière fiable lorsque la SpO₂ est ≤ 95 %, lorsque cette mesure est réalisée avec un oxymètre Masimo.

Sources

CPLF 2026 - Définition de l'hypoxémie en pédiatrie selon la saturation en O₂ mesu-

rée par oxymétrie de pouls : une étude rétrospective, Beydon N. ; Simaga B. ; Hammiche H. ; Dudoignon B. ; Taytard J. ; Bokov P. ; Delclaux C.

Nouvelle classification des pneumopathies interstitielles diffuses

- Par Nathalie ABOUFARAH

Le Pr Raphaël Borie membre du CRMR OrphaLung de l'hôpital Bichat à Paris (AP-HP) a présenté les nouvelles recommandations de classification des pneumopathies interstitielles diffuses (PID).

Historiquement, les PID étaient principalement classées selon leur cause lorsqu'elle était identifiée, ou regroupées sous la désignation de pneumopathie interstitielle idiopathique lorsqu'aucune cause n'était identifiée.

La nouvelle approche combine désormais deux dimensions : l'étiologie potentielle de la maladie et l'aspect morphologique pulmonaire (radiologique ou histologique). Cette double approche a permis une description plus précise des maladies et surtout une meilleure adaptation de la prise en charge thérapeutique.

Ainsi, chez un patient présentant une connectivite, par exemple une polyarthrite rhumatoïde, la désignation diagnostique comme étant une PID associée à cette maladie n'est plus suffisante. Il est désormais recommandé de préciser également l'aspect interstitiel, comme par exemple :

- pneumopathie interstitielle commune (PIC),
- pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS),
- pneumopathie organisée (PO).

Cette distinction est essentielle car elle influence à la fois le pronostic et la stratégie thérapeutique.

Un autre changement majeur concerne la pneumopathie d'hypersensibilité. Il est désormais recommandé

de privilégier la notion de « **pneumopathie interstitielle bronchiolocentrique** » à l'observation d'un aspect radiologique et morphologique évocateur. Le diagnostic de pneumopathie d'hypersensibilité sera ensuite posé en fonction du contexte clinique et de l'exposition antigénique. Cette distinction vise à mieux séparer l'aspect morphologique de la cause de la maladie.

Certaines maladies ont également changé de dénomination. C'est notamment le cas de la pneumopathie interstitielle desquamative, dont la physiopathologie correspond effectivement à une accumulation de macrophages alvéolaires. Cette désignation diagnostique historiquement erronée doit donc être remplacée par la désignation suivante : « **pneumopathie à macrophages alvéolaires** ».

Les nouvelles classifications reconnaissent également la possibilité d'aspects mixtes chez un même patient. Il est désormais possible de décrire officiellement des atteintes combinées, par exemple :

- association de pneumopathie interstitielle commune et de pneumopathie interstitielle non spécifique ;

- ou encore association de pneumopathie interstitielle non spécifique et de pneumopathie organisée.

Enfin, il est possible que certaines fibroses pulmonaires demeurent inclassables malgré une évaluation approfondie incluant l'imagerie, l'histologie et la discussion multidisciplinaire. Cette situation souligne les limites actuelles des classifications et doit encourager la poursuite des travaux de recherche afin de mieux caractériser ces formes encore mal comprises, d'en identifier les mécanismes et, à terme, d'améliorer la prise en charge des patients.

Sources

CPLF 2026 - Nouvelle classification des PID : quels changements en pratique ?, BORIE Raphaël



Figure 6 : le Pr Raphaël BORIE présente les nouvelles classifications de PID au CPLF 2026



Place de la génétique dans les maladies pulmonaires rares

- Par Nathalie ABOUFARAH

62

Pneumopathies interstitielles diffuses (PID)

Le Dr Lidwine WÉMEAU, du CRMR OrphaLung du CHU de Lille, a analysé la place des analyses génétiques dans les maladies pulmonaires rares. Elle souligne ainsi que le recours aux tests génétiques en pneumologie est en forte augmentation, dans des contextes cliniques variés. Cette multiplication de prescriptions peut toutefois contribuer à la saturation de laboratoires spécialisés encore peu nombreux sur le territoire national. Le choix du panel génétique le plus adapté à la situation clinique est donc essentiel. Les tests génétiques peuvent actuellement être prescrits dans plusieurs contextes :

- confirmer une maladie génétique chez un patient symptomatique,

- réaliser un diagnostic présymptomatique chez des apparentés,
- identifier des facteurs de risque dans certaines maladies multifactorielles.

Les analyses génétiques reposent sur plusieurs techniques permettant d'explorer l'ADN à différentes échelles. Les approches ciblées incluent :

- la **PCR¹¹** pour la recherche d'une mutation précise,
- le **séquençage Sanger**, méthode de référence très fiable permettant d'analyser un fragment spécifique d'ADN ou un gène particulier.

Les technologies de séquençage à haut débit (**Next Generation Sequencing, NGS**) permettent quant à elles

d'étudier soit simultanément plusieurs gènes, soit l'ensemble des régions codantes du génome (exome), soit le génome complet.

Dans ce contexte, les panels génétiques correspondent à un ensemble de gènes analysés simultanément parce qu'ils sont impliqués dans une même pathologie. Ils sont particulièrement utiles dans les maladies pulmonaires rares, où plusieurs gènes peuvent être responsables d'un tableau clinique similaire.

Cependant, lorsque la présentation clinique oriente fortement vers une maladie monogénique impliquant un gène unique, la réalisation d'un panel génétique n'est pas toujours pertinente. Les panels sont en effet conçus par les laboratoires pour répondre à des indications cliniques spécifiques et permettent d'analyser plusieurs régions du génome en une seule fois, ce qui les rend rapides et souvent plus efficaces lorsque plusieurs gènes sont susceptibles d'être impliqués.

En revanche, lorsque le diagnostic clinique est bien orienté vers un gène précis, il est préférable de confirmer ce diagnostic par l'analyse ciblée de ce gène plutôt que de

recourir à un panel plus large.

À titre de bilan, le Dr Lidwine WÉMEAU a réalisé un état des lieux des situations cliniques dans lesquelles la réalisation d'analyses génétiques ciblées doit être envisagée.

• Bronchectasies

Chez les patients présentant des bronchectasies diffuses d'apparition précoce avec antécédents familiaux ou signes extra-pulmonaires, une analyse génétique peut rechercher : les mutations du gène CFTR, les gènes impliqués dans la dyskésie ciliaire primitive ou certaines canalopathies.

• Déficit en sphingomyélinase acide (ASMD)

Le déficit en sphingomyélinase acide est une maladie de surcharge lysosomale autosomique récessive liée à des mutations du gène SMPD1. Cette maladie entraîne une accumulation de sphingomyéline dans les macrophages, notamment au niveau pulmonaire.

Les manifestations cliniques comprennent : une atteinte pulmonaire interstitielle souvent caractérisée par des images en verre dépoli et un épaississement septal, une hépatosplénomégalie, une thrombopénie modérée, une

¹¹ PCR : Polymerase Chain Reaction ou réaction de polymérisation en chaîne



Figure 7 : le Dr Lidwine WÉMEAU explique la place de la génétique dans les maladies respiratoires rares au CPLF 2020



63

Pneumopathies interstitielles diffuses (PID)

dyslipidémie caractéristique.

Le diagnostic repose sur la mesure de l'activité de la sphingomyélinase acide et la confirmation génétique.

- **Emphysème précoce**

Un emphysème survenant chez un patient jeune, non-fumeur ou faiblement fumeur, doit faire rechercher un déficit en alpha1-antitrypsine (DAAT) ou d'autres causes génétiques plus rares ensuite.

- **Fibroses pulmonaires familiales**

Les analyses génétiques sont recommandées en cas de fibrose pulmonaire familiale, de fibrose pulmonaire idiopathique précoce ou encore de suspicion de téloméropathie. Ces panels incluent notamment les gènes du surfactant et les gènes impliqués dans le maintien des télomères.

- **Hypertensions pulmonaires**

Les indications d'analyse génétique sont bien codifiées. Ainsi, les analyses génétiques ciblées sont recommandées en cas d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) idiopathique ou héréditaire, d'HTAP associée à la prise d'anorexigènes, d'HTAP liée à une cardiopathie congénitale, ainsi que dans les formes d'hypertension pulmonaire avec antécédents familiaux.

Le panel génétique proposé, qui n'est probablement pas exhaustif, ne se limite plus au seul gène *BMPR2*, longtemps considéré comme le principal gène impliqué.

- **PID kystiques**

Les PID kystiques peuvent être associées à plusieurs maladies génétiques spécifiques comme la sclérose tubéreuse de Bourneville ou encore le syndrome de Birt-Hogg-Dubé.

Bon à savoir : lorsque les analyses par panel sont négatives malgré une forte suspicion familiale, une analyse génomique complète peut être discutée dans le cadre des RCP (réunions de concertations pluridisciplinaires) génomiques mises en place dans le cadre du Plan France Médecine Génomique.

Conclusion

Les maladies pulmonaires rares constituent un domaine en rapide évolution. Les nouvelles classifications des PID permettent une description plus précise des atteintes pulmonaires et une meilleure adaptation thérapeutique. De fait, le développement de traitements ciblés, comme l'enzymothérapie substitutive dans l'ASMD, illustre les progrès récents dans la prise

en charge de ces maladies rares.

Parallèlement, les progrès de la génétique facilitent l'identification de causes héréditaires dans certaines maladies pulmonaires diffuses et contribuent à améliorer la prise en charge de patients longtemps en errance diagnostique. Les panels génétiques permettent notamment d'analyser simultanément plusieurs gènes impliqués dans une même pathologie, une approche particulièrement utile dans les maladies pulmonaires rares. Toutefois, lorsque la suspicion clinique oriente clairement vers une maladie monogénique, une analyse ciblée du gène concerné reste l'approche la plus pertinente.

Sources

CPLF 2026 - Quel panel génétique prescrire pour quelle maladie pulmonaire rare ?, WÉMEAU Lidwine

PID médicamenteuses graves

- Par Sophie YAVORDIOS

66

Pneumopathies interstitielles diffuses (PID)

Cette présentation du Pr Philippe BONNIAUD, médecin coordonnateur du CRMR OrphaLung du CHU de Dijon, berceau du site internet Pneumotox¹², portait sur les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) médicamenteuses graves, formes rares mais non exceptionnelles.

Contexte

Les pneumopathies médicamenteuses représentent 3 à 5 % des PID, avec une augmentation continue des cas rapportés à la pharmacovigilance (plus de 7000 cas sur 37 ans en France).

Elles représenteraient environ 17 % des PID admises en soins intensifs et sont associées à une mortalité d'environ 13 % dans les cas rapportés à la

pharmacovigilance française. Les présentations sont très variées et non spécifiques, tant sur le plan clinique que radiologique.

Les principales classes médicamenteuses impliquées sont les médicaments cardiovasculaires (notamment l'amiodarone, avec un risque de pneumopathie pouvant atteindre 5 % des patients exposés) ; et les traitements anticancéreux (chimiothérapies comme la bléomycine, mais aussi thérapies plus récentes telles que les inhibiteurs de checkpoint, les anticorps conjugués et les CAR-T cells).

Démarche diagnostique

Avant toute discussion, il est essentiel d'éliminer les diagnostics différentiels et les

autres causes de PID aiguës : infection (dont pneumocystose), cancer, insuffisance cardiaque (à l'aide de l'échocardiographie), ou encore PID liées aux connectivites. Le lavage broncho-alvéolaire (LBA) peut être utile, mais doit être discuté et réalisé avec prudence dans les formes sévères en raison du risque d'aggravation.

Il faut systématiquement garder à l'esprit qu'un médicament peut être responsable de la PID. L'analyse chronologique est fondamentale dans la démarche diagnostique.

Le scanner thoracique, bien que non spécifique, présente un intérêt majeur, en particulier la comparaison avec les examens antérieurs afin d'exclure une PID préexistante (y compris sur des scanners abdominaux). L'appui sur les données issues de Pneumotox et de la littérature est indispensable.

Prise en charge

La prise en charge repose avant tout sur l'arrêt immédiat de tous les médicaments suspects. Il convient d'éviter, dans la mesure du possible, le recours à la ventilation mécanique en raison du risque de *ventilation-induced lung*

injury et du fait que ces patients sont souvent non éligibles à la transplantation (pathologie sous-jacente grave, tels que cancers). Cette décision doit néanmoins être discutée au cas par cas. L'utilisation de l'oxygène doit également être prudente en raison de sa toxicité potentielle.

Une antibiothérapie probabiliste à large spectre est recommandée, associée si besoin à un traitement anti-pneumocystose selon le contexte clinique. Les corticoïdes constituent le traitement le plus fréquemment utilisé, avec des posologies variables (≈ 1 mg/kg à bolus), puis une décroissance progressive adaptée au médicament en cause et à l'évolution clinique.

Les traitements de recours restent mal codifiés, avec peu de données disponibles. La place des antifibrosants est discutée au cas par cas, sans recommandation établie.

Le *rechallenge* (réintroduction du médicament) est généralement contre-indiqué, sauf situations exceptionnelles discutées en équipe. Enfin, il ne faut pas oublier la déclaration à la pharmacovigilance qui est obligatoire.

67

Pneumopathies interstitielles diffuses (PID)

¹² <https://www.pneumotox.com/drug/index/>



Figure 8 : le Pr Philippe BONNIAUD explique les PID médicamenteuses graves au CHU de Dijon



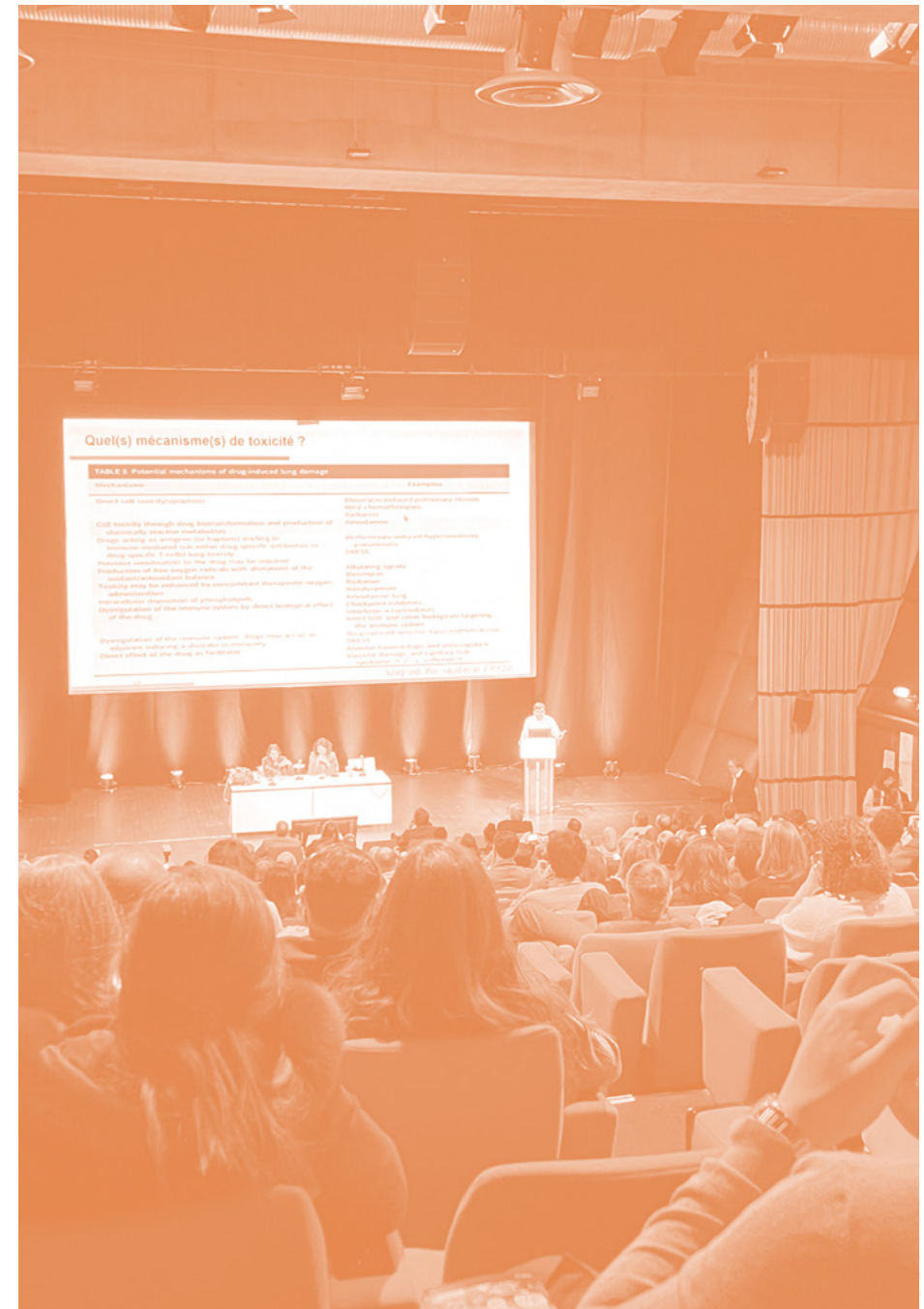
Une RCP, via la filière RespiFil, dédiée aux formes sévères de pneumopathies médicamenteuses est en cours de structuration.

Conclusion

Les PID médicamenteuses sévères sont des situations graves nécessitant un diagnostic rapide et une prise en charge rigoureuse. L'identification précoce du médicament en cause et son arrêt conditionnent le pronostic.

Sources

CPLF 2026 - *PID médicamenteuses graves : quels traitements de secours ?*, BONNIAUD Philippe



Nouvelles pistes thérapeutiques dans les fibroses pulmonaires

- Par Nathalie ABOUFARAH

70

Pneumopathies interstitielles diffuses (PID)

Le Pr Vincent Cottin, coordonnateur du CRRM Orphalung des Hospices Civils de Lyon, a réalisé un état des lieux des nouvelles pistes thérapeutiques pour la prise en charge des fibroses pulmonaires.

Antifibrosants

Les traitements antifibrosants actuellement disponibles et ciblant les fibroses pulmonaires reposent sur le **nintédanib** et la **pirféridone**.

Dans la fibrose pulmonaire idiopathique, leur efficacité est établie sur la réduction du déclin de la capacité vitale forcée (CVF). Le nintédanib a également montré un bénéfice dans les fibroses pulmonaires progressives ainsi que dans les pneumopathies interstitielles associées à la sclérodermie systémique. Ces traitements permettent de ralentir la progression de la maladie, mais sans l'arrêter. Par ailleurs, leur tolérance n'est pas optimale et les patients ne perçoivent pas d'amélioration clinique directe, ce qui peut limiter l'adhésion au traitement.

Nérandomilast

Dans ce contexte, plusieurs nouvelles molécules sont en

développement. En particulier, le **nérandomilast**, inhibiteur de la phosphodiesterase 4 (PDE4), qui constitue actuellement la piste thérapeutique où les essais cliniques sont les plus avancés.

Le mécanisme du nérandomilast repose sur une augmentation de l'AMP cyclique intracellulaire, avec des effets anti-inflammatoires et antifibrosants. De fait, les **essais de phase 3 FIBRONEER**, conduits dans la fibrose pulmonaire idiopathique et les fibroses pulmonaires progressives, ont montré une réduction du déclin de la CVF à 52 semaines.

Un point important est que la majorité des patients inclus recevait déjà un traitement antifibrosant, ce qui suggère un effet additionnel du nérandomilast. Cependant, une interaction pharmacologique avec la pirféridone a été observée, avec une diminution des concentrations du nérandomilast, ce qui conduit à privilégier des doses plus élevées en association.

Par opposition, dans la fibrose pulmonaire idiopathique, le nérandomilast ne présente pas de bénéfice significatif sur la mortalité et le taux d'hospitalisation - même s'il existe une ten-

dance statistique favorable. En revanche, dans les fibroses pulmonaires progressives, les résultats sont plus favorables, avec des effets significatifs sur plusieurs critères secondaires, y compris la mortalité globale. Ces données restent néanmoins à confirmer à plus long terme.

Tréprostinil inhalé

Le **tréprostinil inhalé** constitue une autre approche. Initialement évalué dans l'hypertension pulmonaire associée aux pneumopathies interstitielles (**essai INCREASE**), il a montré une amélioration de la capacité d'exercice et des signaux sur la progression de la fibrose.

Ces résultats ont conduit au **programme TETON**, spécifiquement dédié aux fibroses pulmonaires. Les premières données montrent un effet sur la CVF, mais également un allongement du délai jusqu'à aggravation clinique ainsi qu'une amélioration de la qualité de vie.

Admilparant

Enfin, l'**admilparant**, inhibiteur du récepteur LPAT impliqué dans la fibrogenèse, a montré en phase 2 une réduction du déclin de la CVF dans

la fibrose pulmonaire idiopathique et les fibroses pulmonaires progressives. Cette voie avait déjà été explorée sans succès par le passé, mais cette molécule est actuellement la plus avancée. Les essais de phase 3 sont en cours.

Conclusion

Le développement de nouvelles thérapeutiques dans les fibroses pulmonaires est un domaine très dynamique. Le nérandomilast apparaît comme la molécule la plus avancée à ce stade, avec des résultats cohérents dans plusieurs essais. D'autres approches, comme le tréprostinil inhalé ou l'admilparant, sont également prometteuses.

L'ensemble de ces données nécessite encore confirmation, en particulier sur le long terme et sur des critères cliniquement pertinents comme la mortalité ou la qualité de vie.

Sources

CPLF 2026 - Nouveaux médicaments bientôt disponibles dans les fibroses pulmonaires, COTTIN Vincent

71

Pneumopathies interstitielles diffuses (PID)

La prise en charge des formes sévères d'hémorragie alvéolaire diffuse (HAD)

- Par Nathalie ABOUFARAH

72

Pneumopathies interstitielles diffuses (PID)

Cette présentation a été réalisée par le Pr Nicolas DE PROST, du service de Médecine intensive et réanimation de l'hôpital Henri Mondor de Créteil (AP-HP). Elle propose une synthèse des aspects diagnostiques et thérapeutiques des formes sévères d'hémorragie alvéolaire diffuse (HAD).

Introduction

Les syndromes pneumorénaux constituent une situation clinique grave associant atteinte pulmonaire et atteinte rénale. L'hémorragie alvéolaire diffuse (HAD) ou hémorragie intra-alvéolaire représente l'une des manifestations pulmonaires majeures de ces syndromes et constitue une urgence diagnostique et thérapeutique.

Les formes immunes d'hémorragie intra-alvéolaire restent rares. Les vascularites associées aux ANCA¹³ représentent la majorité des causes d'HAD. Les autres étiologies comprennent entre autres : la maladie à anticorps anti-MBG (anti-membrane basale glomérulaire) ou encore certaines connectivites. Des causes non immunes doivent

également être évoquées, en particulier des causes infectieuses telles que la leptospirose.

Orientation diagnostique

Plus de cinquante causes d'HAD ont été décrites. L'objectif de la démarche diagnostique est d'identifier rapidement les causes immunes nécessitant un traitement urgent, plus spécifiquement les vascularites associées aux ANCA, maladie à anticorps anti-MBG et les connectivites.

D'autres causes doivent systématiquement être recherchées : insuffisances cardiaques, infections (notamment la leptospirose), barotraumatisme, causes toxiques ou médicamenteuses ou encore causes idiopathiques.

Indices cliniques en faveur d'une cause immune

Plusieurs éléments cliniques orientent vers une étiologie immune : évolution subaiguë des symptômes, manifestations extra-respiratoires telles que des atteintes ORL

et/ou atteinte rénale avec anomalies du sédiment urinaire ou encore une anémie.

Un score diagnostique proposé par l'équipe de l'hôpital Tenon à Paris (AP-HP) combine plusieurs de ces éléments. La présence d'au moins deux critères parmi ces éléments cliniques est une bonne valeur prédictive pour une cause immune.

Diagnostic

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et endoscopiques.

L'endoscopie bronchique avec lavage broncho-alvéolaire (LBA) constitue l'examen clé. Dans plus de 80 % des cas, le lavage est macroscopiquement hémorragique et confirme immédiatement le diagnostic.

Lorsque le lavage n'est pas macroscopiquement évocateur, la cytologie avec coloration de Perls permet d'identifier les sidérophages alvéolaires. Le pourcentage de sidérophages est alors corrélé au score de Golde. Dans ce cas de figure, l'endoscopie permet alors d'ex-

clure une origine bronchique du saignement et de réaliser des prélèvements microbiologiques indispensables au diagnostic différentiel.

L'imagerie thoracique est généralement compatible avec le diagnostic mais reste peu spécifique.

Confirmation diagnostique

La confirmation diagnostique repose principalement sur les tests immunologiques.

Pour les vascularites associées aux ANCA¹⁴, la combinaison des tests immunologiques suivants permet d'obtenir une excellente spécificité diagnostique : immunofluorescence indirecte et dosage ELISA des ANCA.

Pour la maladie à anticorps anti-MGB¹⁵, le dosage des anticorps est très spécifique même si la sensibilité peut être imparfaite.

Le recours à l'histologie est aujourd'hui moins fréquent pour le diagnostic, mais reste utile pour l'évaluation pronostique, notamment via la biopsie rénale.

¹³ ANCA (Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibodies) ou anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles

¹⁴ ANCA ou anticorps antineutrophiles des polynucléaires neutrophiles

¹⁵ anticorps anti-MGB ou anticorps anti-membrane basale glomérulaire

73

Pneumopathies interstitielles diffuses (PID)

Prise en charge thérapeutique

La prise en charge thérapeutique du patient dépend de l'origine étiologique de la pathologie, d'où la nécessité de la déterminer en amont.

Pour les vascularites associées aux ANCA, les formes sévères nécessitent un traitement d'induction immunosuppresseur intensif combinant : corticothérapie systémique (souvent avec bolus initiaux) et immunosuppresseur comme le cyclophosphamide ou le rituximab.

Pour les maladies à anticorps anti-MBG, le traitement repose sur une stratégie combinant : corticothérapie, cyclophosphamide et échanges plasmatiques. Les échanges plasmatiques permettent d'éliminer rapidement les anticorps circulants. Leur bénéfice est particulièrement démontré chez les patients présentant une atteinte rénale non terminale.

Conclusion

L'hémorragie intra-alvéolaire constitue une urgence diagnostique et thérapeutique. Dans ce cadre, la démarche diagnostique doit permettre de confirmer ra-

pidement l'hémorragie intra-alvéolaire et d'identifier les causes immunes nécessitant un traitement urgent. La corticothérapie doit être instaurée précocement lorsqu'une étiologie immune sévère est fortement suspectée, après avoir engagé en parallèle le bilan étiologique et l'évaluation d'une éventuelle cause infectieuse.

Sources

CPLF 2026 - Les formes sévères des hémorragies alvéolaires, DEPROST Nicolas



La prise en charge du syndrome VEXAS

- Par Nathalie ABOUFARAH

76

Pneumopathies
interstitielles
diffuses (PID)

Cette présentation a été réalisée par le Pr Raphaël BORIE, du CRMR OrphaLung de l'hôpital Bichat à Paris (AP-HP). Il propose une synthèse des manifestations pulmonaires du syndrome VEXAS et leurs implications pour un pneumologue.

Introduction

Le syndrome VEXAS (Vacuoles, E1 enzyme, X-linked, Autoinflammatory, Somatic) constitue une maladie récemment décrite, associée à une mutation somatique du gène UBA1 situé sur le chromosome X. Cette pathologie touche quasi exclusivement les hommes, généralement âgés, et se caractérise par un syndrome auto-inflammatoire systémique sévère.

Physiopathologie

La mutation somatique du gène UBA1 entraîne une altération de l'ubiquitination, mécanisme cellulaire essentiel permettant la dégradation de certaines protéines intracellulaires. Cette mutation altère l'activité de l'enzyme E1 impliquée dans l'ubiquitination, perturbant la dégradation protéique et entraînant une activation de l'immunité innée avec un état inflammatoire systémique marqué.

Manifestations cliniques

Les patients présentent le plus souvent une fièvre récurrente, une fatigue importante et une perte de poids significative. Des manifestations systémiques sont fréquentes et peuvent évoquer initialement des maladies auto-immunes ou des connectivites. Les atteintes les plus fréquentes comprennent :

- des manifestations cutanées, notamment dermatoses neutrophiliques (syndrome de Sweet),
- des atteintes articulaires ou rhumatologiques,
- des manifestations oculaires,
- des chondrites, parfois associées à une polychondrite atrophiante.

Des anomalies hématologiques sont également fréquentes et participent à la gravité de la maladie.

Quand évoquer le syndrome VEXAS

Le diagnostic doit être évoqué chez un homme de plus de 40 ans, présentant un syndrome inflammatoire persistant, nécessitant des doses élevées de corticoïdes (souvent > 20 mg/j) pour contrôler l'inflammation ou présentant une corticodépendance. Des

anomalies biologiques tels qu'une anémie macrocytaire et un syndrome inflammatoire marqué sont fréquentes.

Atteintes pulmonaires

Les atteintes pulmonaires sont fréquentes dans le syndrome VEXAS. Dans les cohortes étudiées, une anomalie thoracique est retrouvée chez une proportion importante de patients, bien que les symptômes respiratoires soient souvent peu marqués.

Il est important de souligner qu'une hypoxémie sévère doit conduire à rechercher un diagnostic différentiel ou une complication associée (infection, embolie pulmonaire), les événements thromboemboliques veineux, notamment les embolies pulmonaires, sont fréquents chez ces patients et les infections respiratoires doivent être systématiquement exclues.

Les manifestations générales les plus fréquentes sont un risque thromboembolique accru.

Données issues de la cohorte française VEXAS

Les analyses issues de la cohorte française ont permis

d'étudier de manière détaillée les atteintes pulmonaires chez ces patients.

Les caractéristiques générales retrouvées sont :

- majorité d'hommes d'environ 70 ans,
- fièvre fréquente au moment du scanner thoracique,
- anomalies hématologiques fréquentes,
- manifestations systémiques associées.

Sur le plan radiologique, les atteintes pulmonaires sont très hétérogènes. Les anomalies les plus fréquemment observées comprennent :

- opacités en verre dépoli,
- lignes septales,
- condensations pulmonaires,
- épanchements pleuraux.

Ces anomalies sont présentes dans la grande majorité des cas mais sont souvent peu corrélées à la symptomatologie respiratoire.

Aspects radiologiques

Les anomalies peuvent être classées en plusieurs grands profils radiologiques :

- Pneumopathie organisée : un tiers des patients présente des images évo-

77

Pneumopathies
interstitielles
diffuses (PID)

quant une pneumopathie organisée avec des condensations pulmonaires.

- Profil évoquant une insuffisance cardiaque : certains patients présentent des opacités en verre dépoli associées à un épanchement pleural.
- Opacités en verre dépoli non spécifiques : ces images diffuses sont également fréquemment observées.

Prise en charge

Après exclusion d'une infection respiratoire, la prise en charge repose principalement sur la corticothérapie systémique et les traitements immunosuppresseurs. La majorité des patients nécessite une corticothérapie relativement prolongée. Une amélioration rapide des anomalies radiologiques est souvent observée après l'introduction du traitement. Certaines stratégies thérapeutiques incluent également des traitements ciblant les manifestations hématologiques.

Pronostic et évolution

Les anomalies pulmonaires peuvent être marquées sur le plan radiologique mais régressent le plus souvent

sous traitement. Les rechutes peuvent cependant survenir, parfois avec des images radiologiques différentes de l'épisode initial. Les données disponibles suggèrent que le syndrome VEXAS n'est pas associé à un risque important de fibrose pulmonaire secondaire.

Conclusion

Le syndrome VEXAS est une maladie systémique rare mais probablement sous-diagnostiquée. Chez les pneumologues, il doit être évoqué devant :

- un homme âgé,
- un syndrome inflammatoire chronique,
- des manifestations systémiques,
- des anomalies pulmonaires radiologiques inexplicables.

Les anomalies pulmonaires sont fréquentes mais souvent peu symptomatiques. L'amélioration sous corticothérapie est généralement rapide après traitement de l'inflammation systémique.

Sources

CPLF 2026 - **Syndrome VEXAS : savoir y penser**, BOIRIE Raphaël



Sarcoïdose cardiaque

- Par Nathalie ABOUFARAH

La sarcoïdose peut entraîner des complications notables. Les atteintes les plus sévères sont principalement liées à la fibrose pulmonaire et à l'hypertension pulmonaire. Toutefois, certaines manifestations extra-thoraciques peuvent également avoir un impact sur la fonction ou le pronostic vital, ce qui justifie leur bonne connaissance par le pneumologue.

Dans ce contexte, les résumés suivants portant sur des présentations faites lors du CPLF 2026 à Lille, au cours d'une session intitulée : « Sarcoïdose : la sévérité de la maladie est aussi extra-thoracique » permettent de mieux appréhender ces atteintes.

Cette présentation a été réalisée par le Pr Matthieu MAHEVAS, interniste à l'hôpital Henri Mondor de Créteil, AP-HP.

Contexte

La **sarcoïdose cardiaque** est une manifestation rare mais grave de la sarcoïdose, associée à un risque élevé de mortalité, notamment par troubles du rythme et mort subite. Elle constitue la première cause de mortalité liée à la sarcoïdose au Japon et une cause majeure dans les pays occidentaux.

Sa prévalence varie selon les méthodes diagnostiques : environ 2 à 3% dans les séries cliniques, mais jusqu'à 20-25% lorsque des examens systématiques comme l'IRM (imagerie par résonance magnétique) ou la TEP-FDG (tomographie par émission de positons au fluorodésoxyglucose) sont réalisés. Les séries autopsiques suggèrent une fréquence encore plus élevée.

Mécanisme

Ainsi, les données mises à jour de la littérature ont permis de mieux comprendre la physiopathologie de la sarcoïdose cardiaque.

Cette maladie se caractériserait par une infiltration du muscle cardiaque par des granulomes, évoluant progressivement vers une fibrose irréversible. L'atteinte serait généralement multifocale et toucherait préférentiellement le septum interventriculaire ainsi que le système de conduction, ce qui explique la fréquence des troubles du rythme et de la conduction.

Cliniquement, trois grands modes de révélation sont observés - à peu près équivalents en fréquence :

- les **troubles de conduction** (notamment blocs auriculo-ventriculaires ou BAV),
- les **troubles du rythme ventriculaire** (tachycardies ventriculaires, mort subite),
- l'**insuffisance cardiaque**.

Chez un sujet jeune présentant un BAV sans cause évidente, la sarcoïdose doit être

évoquée systématiquement.

Diagnostic

Le diagnostic repose aujourd'hui principalement sur l'imagerie, en particulier la **TEP-FDG**¹⁶ et l'**IRM cardiaque**.

La **TEP-FDG** met en évidence l'activité inflammatoire myocardique et permet d'en apprécier à la fois l'étendue et l'intensité. Elle présente une bonne sensibilité pour détecter la maladie, mais nécessite une préparation rigoureuse, reposant sur un régime pauvre en glucides pendant 24 à 48 heures associé à un jeûne. À défaut, l'examen peut être non interprétable dans 15 à 25 % des cas.

L'**IRM cardiaque** apporte des informations à la fois morphologiques et fonctionnelles. Elle met surtout en évidence le rehaussement tardif, témoin de fibrose. Ces anomalies ne respectent pas un territoire coronaire, ce qui constitue un argument diagnostique important. Par ailleurs, la présence de rehaussement tardif est associée à un risque accru de décès et de troubles du rythme graves, ce qui en fait un outil central pour l'évaluation pronostique.



Figure 9 : le Pr Matthieu MAHEVAS explique les atteintes cardiaques de la sarcoïdose aux pneumologues du CPLF 2026



¹⁶ TEP-FDG ou tomographie par émission de positons au 18F-fluorodésoxyglucose

En pratique, l'IRM est principalement utilisée pour évaluer le pronostic, tandis que la TEP-FDG permet d'apprécier l'activité de la maladie.

Prise en charge

La prise en charge repose sur deux axes principaux : la prévention du risque rythmique et le contrôle de l'inflammation.

La prévention du risque rythmique repose fréquemment sur l'implantation d'un défibrillateur automatique, notamment en cas de fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG) $\leq 35\%$ ou de troubles du rythme ventriculaire. Lorsque la FEVG est supérieure à ce seuil, la décision s'appuie sur d'autres éléments, en particulier la présence de rehaussement tardif à l'IRM, ainsi que, dans certains cas, les résultats d'explorations électrophysiologiques.

Le traitement de l'inflammation vise à limiter l'évolution vers la fibrose. Il repose principalement sur une corticothérapie, souvent associée à un immunosuppresseur, le méthotrexate étant généralement utilisé en première intention. À ce jour, il existe

un consensus pour traiter les formes actives, mais les modalités optimales — notamment en termes de dose et de durée — restent discutées. En pratique, l'adaptation thérapeutique se fait en fonction de la réponse clinique et de la tolérance.

Suivi

Le suivi repose sur une surveillance clinique régulière, associée à un ECG¹⁷. L'interrogatoire doit systématiquement rechercher des symptômes évocateurs tels que palpitations, syncopes ou malaises. Un ECG est réalisé au moment du diagnostic, puis répété au cours du suivi.

Les examens de première ligne — ECG, échocardiographie et Holter — peuvent toutefois rester normaux malgré une atteinte cardiaque. En cas de doute, des examens d'imagerie complémentaires, notamment l'IRM cardiaque et la TEP-FDG, sont indiqués.

La TEP-FDG occupe une place centrale dans le suivi, car elle permet d'évaluer l'activité de la maladie ainsi que la réponse au traitement. Une réévaluation est généralement réalisée à 3 à 6 mois afin d'adapter la prise en charge.

Enfin, les principaux facteurs de mauvais pronostic sont l'âge, la diminution de la fraction d'éjection ventriculaire gauche, la survenue de troubles du rythme ventriculaire et la présence de rehaussement tardif.

Conclusion

En conclusion, l'atteinte cardiaque doit être systématiquement évoquée chez tout patient atteint de sarcoidose, compte tenu de sa fréquence et de sa gravité potentielle, parfois silencieuse.

L'imagerie joue un rôle central, avec l'IRM cardiaque et la TEP-FDG, qui apportent des informations complémentaires indispensables au diagnostic, à l'évaluation de l'activité de la maladie et à la stratification du risque.

La prise en charge doit être multidisciplinaire, impliquant notamment cardiologues, internistes et spécialistes de l'imagerie, afin d'adapter au mieux les décisions diagnostiques et thérapeutiques.

Enfin, l'évaluation du risque rythmique est un enjeu majeur et doit être systématique tout au long du suivi, en

raison du risque de troubles du rythme graves et de mort subite.

Sources

CPLF 2026 - Sarcoidose : la sévérité de la maladie est aussi extra-thoracique - Sarcoidose cardiaque, MAHEVAS Matthieu

¹⁷ ECG ou électrocardiogramme

Sarcoïdose du système nerveux

- Par Nathalie ABOUFARAH

Cette présentation a été réalisée par le Pr Fleur COHEN AUBART, interniste à l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière de Paris, AP-HP.

Contexte

La neurosarcoïdose correspond à l'atteinte du système nerveux au cours de la sarcoïdose, maladie inflammatoire systémique caractérisée par la formation de granulomes. Il s'agit d'une localisation rare mais potentiellement grave.

En l'absence de test spécifique, le diagnostic est difficile et repose sur un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques et biologiques.

Atteintes neurologiques

Les atteintes sont majoritairement centrales, touchant

le cerveau, le tronc cérébral et les nerfs crâniens. Les atteintes périphériques et médullaires sont plus rares mais généralement plus sévères sur le plan fonctionnel.

Les atteintes encéphaliques, bien que fréquentes, s'accompagnent rarement de déficits neurologiques focaux marqués. La présence d'un déficit franc doit faire évoquer en priorité un diagnostic alternatif (infectieux, tumoral ou vasculaire).

À l'inverse, les atteintes médullaires et du système nerveux périphérique se manifestent par des déficits moteurs et sensitifs et constituent des urgences diagnostiques en raison de leur évolution rapide et du risque élevé de séquelles.

L'atteinte des nerfs crâniens est fréquente, notamment

celle du nerf facial et du trijumeau. L'atteinte du nerf optique est une urgence thérapeutique majeure en raison du risque de perte visuelle, souvent peu douloureuse mais de mauvais pronostic. Des formes atypiques peuvent survenir, notamment des présentations pseudo-vasculaires liées à une infiltration des parois vasculaires.

Outils diagnostiques

Aucun examen n'est spécifique et leur interprétation doit s'inscrire dans une approche globale. De plus, les biomarqueurs disponibles ne présentent pas de valeur diagnostique fiable. En revanche, certains examens recommandés peuvent contribuer à orienter le diagnostic, en particulier l'**IRM cérébrale** et dans une moindre mesure, l'**analyse du liquide céphalo-rachidien**.

L'**IRM cérébrale avec injection de gadolinium est essentielle**. Une IRM non injectée peut ne pas détecter des lésions actives. Les anomalies observables par imagerie sont variées : prises de contraste méningées, lésions nodulaires ou infiltratives, atteignant préférentiellement le tronc cérébral, l'hypothalamus et les nerfs crâniens.

Une diffusion des lésions vers d'autres régions, notamment temporales, est possible.

L'**analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR) peut être normale**. En cas d'anomalie, une pléiocytose lymphocytaire est attendue. Une hypoglycorachie et une hyperprotéinorachie sont possibles mais non spécifiques. Une hyperprotéinorachie très élevée peut traduire une obstruction du LCR. L'observation de toute autre formule non lymphocytaire doit faire discuter d'un autre diagnostic.

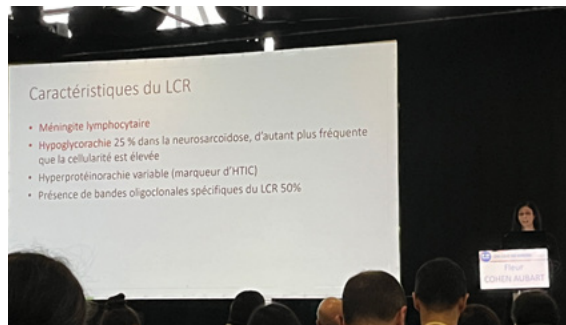
Diagnostic différentiel

Le risque de surdiagnostic est important, notamment chez les patients ayant une sarcoïdose connue. Ainsi, le diagnostic repose sur l'observation des faisceaux d'arguments et l'élimination des autres causes. En effet, les granulomes ne sont pas spécifiques à la neurosarcoïdose et peuvent aussi être observés dans des pathologies infectieuses ou néoplasiques.

De fait, les principaux diagnostics différentiels incluent les **infections** (notamment la tuberculose), les **lymphomes** et certaines pathologies vasculaires.



Figure 10 : Le Pr Fleur COHEN AUBART explique les atteintes neurologiques de la sarcoïdose aux pneumologues du CPE 2024



Plusieurs autres éléments doivent alerter : une atteinte neurologique tardive au cours de l'évolution, des anomalies IRM atypiques ainsi qu'une analyse du LCR non compatible.

Certains aspects radiologiques doivent également faire évoquer un diagnostic différentiel, en particulier un épaississement méningé avec prise de contraste (cause infectieuse comme la tuberculose). De la même manière, l'absence de prise de contraste est inhabituelle dans la neurosarcoïdose et doit conduire à réévaluer ce diagnostic.

Prise en charge

Le traitement repose principalement sur la **corticothérapie**, bien que les données scientifiques soient limitées.

Les **immunosuppresseurs**, notamment le méthotrexate, sont fréquemment utilisés en deuxième intention ou d'emblée dans les formes sévères, même si cette stratégie reste discutée.

D'autres traitements comme l'**azathioprine**, le **mycophénolate mofétil** ou encore le **cyclophosphamide** peuvent

être proposés avec des niveaux de preuve variables. Les **anti-TNF¹⁸** ont montré une efficacité dans les formes résistantes et une absence de réponse doit faire reconsidérer le diagnostic.

Enfin, l'**absence de réponse au traitement** doit également amener à reconsidérer le diagnostic.

Pronostic

Le pronostic reste réservé, avec plus de 50 % des patients présentant des rechutes ou des séquelles à long terme. L'évolution peut être chronique ou progressive, avec un impact fonctionnel significatif.

Conclusion

La neurosarcoïdose est une maladie rare, complexe et difficile à affirmer. Son diagnostic repose sur un ensemble d'arguments concordants et exige d'éliminer de nombreux diagnostics alternatifs. Sa prise en charge doit être personnalisée, en particulier dans les atteintes médullaires et optiques, où les enjeux fonctionnels sont majeurs.

En pratique :

- un double écueil existe : sous-diagnostic comme surdiagnostic
- la preuve histologique est un élément clé, mais jamais suffisante isolément
- l'imagerie est utile mais doit toujours être interprétée avec prudence
- un traitement est souvent nécessaire, malgré un niveau de preuve encore limité
- une approche multidisciplinaire est indispensable

Source

CPLF 2026 - *Sarcoïdose : la sévérité de la maladie est aussi extra-thoracique - Sarcoïdose du système nerveux*, COHEN AUBART Fleur

¹⁸ anti-TNF ou inhibiteurs du **facteur de nécrose tumorale** (TNF : tumor necrosis factor)

Autres manifestations extra-thoraciques sévères : que doit savoir le pneumologue ?

- Par Nathalie ABOUFARAH

Cette présentation a été réalisée par le Pr Pascal SEVE, interniste à l'hôpital de la Croix-Rousse aux Hospices Civils de Lyon.

Contexte

La sarcoïdose est une maladie inflammatoire systémique caractérisée par la formation de granulomes, pouvant toucher de nombreux organes. Si l'atteinte pulmonaire est la plus fréquente, certaines manifestations extra-thoraciques peuvent engager le pronostic vital ou fonctionnel et nécessitent une attention particulière du pneumologue. Parmi elles, les atteintes rénales, hépatiques, oculaires et les troubles du métabolisme calcique occupent une place importante.

Atteinte rénale

L'atteinte rénale de la sar-

coïdose, bien que relativement rare (environ 3 à 7 % des cas), peut être sévère. Elle est dominée par la néphrite interstitielle granulomateuse.

Le tableau clinique est souvent peu spécifique et peut inclure une insuffisance rénale, parfois associée à une hypercalcémie. Les anomalies urinaires (leucocyturie aseptique, hématurie microscopique) sont inconstantes, ce qui rend le diagnostic parfois difficile.

En cas d'insuffisance rénale inexpliquée, la biopsie rénale est essentielle pour confirmer le diagnostic et éliminer d'autres causes.

Le traitement repose sur la corticothérapie, avec une réponse généralement rapide, souvent évaluée dès le premier mois. En cas de dépendance ou de résistance aux

corticoïdes, des immunosuppresseurs comme l'azathioprine ou le mycophénolate mofétil peuvent être utilisés.

Cas particulier : Troubles du métabolisme calcique

Les troubles du métabolisme calcique sont fréquents dans la sarcoïdose, avec une hypercalcémie observée chez environ 10 % des patients et une hypercalciurie plus fréquente. Ils résultent d'une production excessive de calcitriol par les macrophages des granulomes. L'hypercalcémie peut être aiguë et grave, ou chronique et favoriser des complications rénales comme la néphrocalcinose ou les lithiases urinaires. Elle peut être aggravée par une supplémentation inadaptée en vitamine D, ce qui impose une grande prudence.

Le traitement repose principalement sur la corticothérapie, avec éventuellement l'utilisation d'autres agents en cas de formes résistantes.

Atteinte hépatique

L'atteinte hépatique est relativement fréquente (environ 20 % des cas), mais souvent asymptomatique. Elle se manifeste principalement par des anomalies biologiques,

notamment une cholestase (élévation des phosphatases alcalines). Cliniquement, une hépatomégalie ou des douleurs abdominales peuvent être observées. Dans les formes évoluées, une hypertension portale peut survenir, exposant à des complications graves comme les varices œsophagiennes et les hémorragies digestives. La cirrhose reste rare.

Le diagnostic peut nécessiter une biopsie hépatique en cas d'anomalies persistantes.

Sur le plan thérapeutique, l'acide ursodésoxycholique est souvent proposé en première intention dans les formes cholestatiques, avant les corticoïdes. La prise en charge des complications (notamment de l'hypertension portale) est essentielle et peut aller jusqu'à la transplantation hépatique dans les cas sévères.

Atteinte oculaire

L'atteinte oculaire, en particulier l'uvéïte, est l'une des manifestations extra-thoraciques les plus fréquentes et peut être inaugurale. Elle peut toucher tous les segments de l'œil (antérieur, intermédiaire, postérieur) et évolue souvent de manière chronique.



Figure 11 : le Pr Pascal SEVE explique les atteintes extra-thoraciques sévères de la sarcoïdose aux pneumologues du CPLF 2024



Le principal risque est la survenue d'un œdème maculaire, pouvant entraîner une baisse de l'acuité visuelle. Le diagnostic repose sur l'examen ophtalmologique spécialisé, notamment à la lampe à fente et au fond d'œil.

Le traitement dépend de la localisation et de la sévérité : les formes antérieures sont souvent traitées localement (collyres corticoïdes), tandis que les formes postérieures ou sévères nécessitent un traitement systémique. Le méthotrexate est l'immunosuppresseur de référence, permettant de réduire les rechutes et l'exposition prolongée aux corticoïdes.

Conclusion

En pratique, la prise en charge de la sarcoidose sévère repose sur un dépistage systématique des atteintes extra-thoraciques, une évaluation régulière de leur évolution et une stratégie thérapeutique adaptée à chaque organe atteint. Une approche multidisciplinaire est essentielle pour optimiser le pronostic et limiter les complications.

Source

CPLF 2026 – « Sarcoidose : la sévérité de la maladie est aussi extra-thoracique – Autres manifestations extra-thoraciques sévères : que doit savoir le pneumologue ? », SEVE Pascal



Études interventionnelles

Introduction par RespiFil

Dans cette rubrique, nous vous proposons de découvrir une sélection d'études cliniques interventionnelles consacrées aux maladies respiratoires rares.

Ces travaux illustrent les efforts de la recherche pour mieux comprendre ces pathologies souvent complexes, améliorer leur prise en charge et développer de nouvelles approches thé-

rapeutiques. Ils témoignent également de la mobilisation des équipes cliniques autour d'essais visant à répondre à des besoins médicaux encore largement non couverts et à transformer le parcours de soins des patients concernés.



Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov
Aspergilliose	CPAAARI Comparaison de l'efficacité thérapeutique d'un traitement de six mois par l'itraconazole et l'ambisome® nébulisé par rapport à un traitement par l'itraconazole seul chez des patients non immunodéprimés ou légèrement immunodéprimés atteints d'aspergilliose pulmonaire chronique	Dr Céline Deletage - pneumologie, CHU de Poitiers Promoteur CHU de Poitiers	Recrutement en cours, 2024-517004-11-00 NCT03656081
	Étude de phase 2, multicentrique, ouverte, à un seul bras, visant à évaluer l'efficacité et l'innocuité de la rezafungine (sous forme d'acétate) dans le traitement de l'aspergilliose pulmonaire chronique (APC) chez les patients dont les options thérapeutiques sont limitées.	Inclusions CHU d'Amiens, CHU de Lille, CHU de Montpellier, CHU de Bordeaux, CHU de Rouen Promoteur Mundipharma Research Limited	Recrutement en cours, NCT06794554 2024-519575-26-00
Bronchiectasie	AIRTIVITY Étude de phase III, randomisée, en double aveugle, contrôlée par placebo visant à évaluer l'efficacité, la sécurité et la tolérabilité de 2,5 mg de BI 1291583 administrés une fois par jour pendant 76 semaines au maximum chez des patients atteints de bronchiectasie	Inclusions Centres hospitaliers d'Amiens, Créteil, Lille, Lyon, Montpellier, Nice, AP-HP-Cochin, Pessac, Rennes, Saint-Herblain, Toulouse Promoteur Boehringer Ingelheim	Recrutement à venir, NCT06872892 2024-518589-29-00
	ANTEIPA Comparaison de deux régimes antibiotiques pour le traitement de l'infection précoce des voies respiratoires par <i>Pseudomonas aeruginosa</i> chez les adultes atteints de bronchiectasie : un essai contrôlé randomisé de non-infériorité	Inclusions CHU Amiens, CHU Bordeaux, CHRU Brest, CH Pontoise, CHIC, CHU Henri Mondor, HCL, APHM, CHU Nantes, CHU Nice, AP-HP Pitié-Salpêtrière, AP-HP Cochin, AP-HP Saint-Louis, AP-HP Tenon, Suresnes Foch, CHU Toulouse, CH Versailles, CH Villefranche-sur-Saône Promoteur CHI de Créteil	Recrutement en cours, NCT06368804 2023-504755-26-00

Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov
Bronchiectasie	BARRIG Rôle des BARRIERS dans les interactions entre les IgG et les agents pathogènes à la surface de la muqueuse des voies respiratoires humaines	Pr Laurent Plantier - CHRU de Tours Promoteur CHRU de Tours	Recrutement en cours, NCT06670937 2024-A01542-45
	EQOPEP Évaluation de la qualité de vie des patients atteints de DBB grâce à l'installation de l'OPEP	Dr Thomas Pinto - CHU d'Amiens Promoteur CHU d'Amiens	Recrutement en cours, NCT06820983 2024-A02275-42
	Home-BRAC Évaluation de l'impact du dispositif médical SIMEOX Airway Clearance à domicile, associé à la physiothérapie à distance, sur la qualité de vie et les exacerbations pulmonaires des patients atteints de bronchiectasie non kystique, par rapport à des normes de soins améliorées	Inclusions Centres hospitaliers d'Amiens, Aix en Provence, Rouen, Havre, La Rochelle, La Réunion, Vannes, Troyes, Toulouse, Tarbes, Compiègne, Suresnes, Abbeville, Nice, Brest Promoteur Physio-Assist	Recrutement en cours, NCT06487273
Déficit en alpha-antitrypsine	Étude de phase III randomisée, en double aveugle, contrôlée par placebo, visant à évaluer l'innocuité et l'efficacité du fazirsiran dans le traitement de la maladie du foie associée à un déficit en alpha-antitrypsine associée à une fibrose de stade F1 avec METAVIR	Inclusions CHU de Rennes et HCL Promoteur Takeda	Recrutement en cours, NCT06165341
Dyskinésie ciliaire primitive	CANDY Intérêt d'une cure thermique dans l'amélioration de la qualité de vie ORL de patients atteints d'une dyskinésie ciliaire primitive	Inclusions Institut Universitaire de la Face et du Cou - CHU de Nice Promoteur Association Française pour la Recherche Thermale	Recrutement en cours, NCT07029594 2019-A02492-55

Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov
Hypertension pulmonaire	COMMODITIES Traitement oral initial en bithérapie versus monothérapie dans l'HTAP avec comorbidités cardiovasculaires	Pr Laurent Savale Centre de référence coordonnateur PulmoTension, AP-HP Hôpital Bicêtre Promoteur Assistance Publique - Hôpitaux de Paris	Recrutement en cours, NCT07245680
	ERASEPH-COPD Efficacité des inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5 dans l'hypertension pulmonaire sévère de la bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO)	Pr David Montani Centre de référence coordonnateur PulmoTension, AP-HP Hôpital Bicêtre Promoteur Assistance Publique - Hôpitaux de Paris	Recrutement en cours, NCT05844462
	EVITA Évaluation de l'imagerie par résonance magnétique cardiaque dans l'évaluation de suivi des patients souffrant d'hypertension artérielle pulmonaire	Pr Ari Chaouat Centre de référence constitutif, PulmoTension, Nancy Promoteur Centre Hospitalier Universitaire de Nancy	Recrutement en cours, NCT02845518 2016-A01287-44
	HARMONIZE Étude d'extension du sotatercept chez les personnes atteintes d'hypertension pulmonaire (MK-7962-023)	Inclusions CHU de Nice, CHU de Montpellier, CHU de Nantes, CHU d'Angers, CHU de Rouen, AP-HP Hôpital Bicêtre Promoteur Merck Sharp & Dohme LLC	Recrutement en cours, NCT06814145
	HighFlowHD Évaluation physiologique des effets hémodynamiques du débit nasal élevé chez des patients explorés par cathétérisme cardiaque droit et échocardiographie pour détecter une hypertension pulmonaire précapillaire suspectée ou suivie	Dr Élise ARTAUD MACARI Centre de compétence PulmoTension, Rouen Promoteur ADIR Association	Recrutement en cours, NCT06079151

Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov
Hypertension pulmonaire	HTAPODO Podomètres et tests de marche chez les patients souffrant d'hypertension pulmonaire : une première étude prospective de psychologie et de concordance	Pr Arnaud Bourdin Centre de compétence Montpellier PulmoTension, Montpellier Promoteur CHU de Montpellier	Recrutement en cours, NCT03810482
	LEVEL-2 Lévosimendan pour améliorer la limitation à l'effort chez les patients atteints d'hypertension pulmonaire avec insuffisance cardiaque à fraction d'éjection préservée	Inclusions AP-HP Hôpital Bicêtre, CHU de Montpellier, CHU de Nantes, CHU de Nice, CH de Pau Promoteur Tenax Therapeutics, Inc.	Recrutement en cours, NCT07288398
	MOONBEAM Évaluation de l'efficacité du sotatercept (MK-7962) chez les enfants atteints d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)	Inclusions AP-HP Hôpital Necker - Enfants Malades ; AP-HM ; CHU Toulouse Promoteur Merck Sharp & Dohme	Recrutement en cours, NCT05587712
	SOFAPI Imagerie 68Ga-FAPI PET/CT pour évaluer le remodelage de l'artère pulmonaire et du ventricule droit	Pr Cécile Tromeur - CHU de Brest Promoteur CHU de Brest	Recrutement en cours, 2025-520731-17-02 NCT07357974
	SOTERIA Étude ouverte de suivi à long terme visant à évaluer les effets du sotatercept lorsqu'il est ajouté à un traitement de base contre l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)	Inclusions AP-HP Hôpital Bicêtre, CHU de Brest Promoteur Acceleron Pharma	Recrutement en cours, NCT04796337

Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov
Hypertension pulmonaire	TripleTRE Essai randomisé comparant l'efficacité et la sécurité d'une trithérapie initiale incluant le tréprostnil par voie parentérale à une double thérapie orale initiale chez les patients atteints d'HTAP du groupe I	Inclusions AP-HP Hôpital Bicêtre, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg Promoteur AOP Orphan Pharmaceuticals AG	Recrutement en cours, NCT06317805 2023-504351-26-01
	Exploration de la fonction des cellules sanguines et du stress oxydatif pour améliorer le diagnostic et le traitement dans l'hypertension pulmonaire pré-capillaire	Dr Marianne Riou -Leyendecker - Hôpitaux Universitaires de Strasbourg Promoteur Hôpitaux Universitaires de Strasbourg	Recrutement en cours, NCT07176260
	Essai clinique visant à évaluer la sécurité et la tolérance du tréprostnil chez des enfants diagnostiqués avec une HTAP	Inclusion AP-HP Necker -Enfants malades Investigateur principal Pr Damien Bonnet Promoteur AOP Orphan Pharmaceuticals AG	Recrutement en cours, NCT06350032
Hyperplasie des cellules neuroendocrines du nourrisson	CORTICONEHI Efficacité des impulsions de méthylprednisolone dans l'hyperplasie des cellules neuroendocrines de la petite enfance : une étude de phase précoce	Pr Nadia Nathan, Pr Ralph Epaud - AP-HP Trousseau, CHI Créteil Promoteur Assistance Publique - Hôpitaux de Paris	Recrutement en cours, NCT06471556
Maladies pulmonaires chroniques	MEDITPEDIA Faisabilité et intérêt de la méditation de pleine conscience chez les patients atteints de maladie chronique	Dr Guillaume Thouvenin - AP-HP Trousseau Promoteur Assistance Publique - Hôpitaux de Paris	Recrutement en cours

Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov
Pneumopathies interstitielles diffuses	AP – PID Activité physique et pneumopathies interstitielles diffuses fibrosantes	Dr Carole Planes - AP-HP Hôpital Avicenne Inclusions AP-HP Hôpital Avicenne Promoteur Assistance Publique - Hôpitaux de Paris	Recrutement en cours, NCT06182748 2023-A01394-41
	BLISSc-ILD Étude de phase 2/3, randomisée, en double aveugle, contrôlée par placebo, en groupes parallèles visant à évaluer l'efficacité et l'innocuité du belimumab administré par voie sous-cutanée chez des adultes atteints d'une maladie pulmonaire interstitielle associée à la sclérose systémique (SSC-ILD)	Inclusions AP-HP Hôpital Avicenne, Brest, Toulouse Promoteur GlaxoSmithKline	Recrutement en cours, NCT05878717
	CATR-PAT Cyclophosphamide et azathioprine vs tacrolimus dans la pneumopathie interstitielle liée au syndrome de l'antisynthétase : essai multicentrique randomisé de phase III	Pr Olivier Benveniste AP-HP Pitié-Salpêtrière, CHU de Rouen, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, CHU de Clermont-Ferrand, CHU de Rennes, CHU de Dijon, CHU de Toulouse, HCL, CHU de Nantes, CHRU de Nancy, CHU de Grenoble Alpes, APHM, GH Saint-Joseph Promoteur Assistance Publique - Hôpitaux de Paris	Recrutement en cours, 2024-511868-83-00 NCT03770663
	Ever-ILD2 Évaluation de l'efficacité et de la sécurité du rituximab chez les patients atteints d'une pneumopathie interstitielle diffuse progressive avec composante inflammatoire : essai clinique randomisé multicentrique en double insu contre placebo	Pr Sylvain Marchand-Adam Promoteur CHRU de Tours	Recrutement en cours, NCT05596786

Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov
Pneumopathies interstitielles diffuses	Ever-ILD3 Évaluation de l'efficacité et de la sécurité de l'association de rituximab et de mycophénolate mofétil chez les patients atteints de pneumopathie interstitielle associée à la sclérose systémique	Pr Sylvain Marchand-Adam Promoteur CHRU de Tours	Recrutement en cours, NCT06549231
	EXAFIP2 Glucocorticoïdes contre placebo pour le traitement de l'exacerbation aiguë de la fibrose pulmonaire idiopathique : un essai contrôlé randomisé	Dr Héléne Beaussier - GH Saint-Joseph Promoteur GH Saint-Joseph	Recrutement en cours, NCT05674994
	FIBRONEER-ON Un essai de prolongation ouvert portant sur l'innocuité et l'efficacité à long terme du BI 1015550 administré par voie orale chez des patients atteints de fibrose pulmonaire idiopathique (IPF) ou de fibrose pulmonaire progressive (PPF)	Inclusions AP-HP-Bichat, HEGP, GH Saint-Joseph, HCL, Nice, Lille, Reims, Nantes, Marseille, Caen, Brest, Toulouse, Pessac, Rennes, Grenoble, Rouen, Hôpital Foch Promoteur Boehringer Ingelheim	Recrutement en cours, NCT06238622
	INTREPID Interprétation du rôle des éosinophiles dans les pneumopathies interstitielles diffuses	Inclusions Hôpital Foch Promoteur Hôpital Foch	Recrutement en cours, NCT06980844
	MAXIPIRE Une étude multicentrique randomisée, en double aveugle, contrôlée par placebo, d'une durée de 26 semaines, visant à évaluer l'efficacité, la sécurité et la tolérabilité de l'axatilimab chez des sujets atteints de fibrose pulmonaire idiopathique (FPI)	Inclusions CHU de Dijon, CHU de Brest, AP-HP Hôpital Avicenne, AP-HP Hôpital Bicêtre Promoteur Syndax Pharmaceuticals	Recrutement en cours, NCT06132256

Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov
Pneumopathies interstitielles diffuses	MIST Étude de phase 2b randomisée, en double aveugle, contrôlée par placebo, évaluant l'innocuité et l'efficacité de la solution de pirfénidone pour inhalation (APO1) chez des participants atteints de FPP	Inclusions Centres hospitaliers d'Angers, HCL, Montpellier, Pessac, Rennes, Tours, Metz-Robert Schumann Promoteur Avalyn Pharma	Recrutement en cours, NCT06329401
	Niemann-PID Étude de la prévalence du déficit en sphingomyélinase acide/de la maladie de Niemann Pick AB et B chez des patients atteints d'une pneumopathie interstitielle diffuse	Dr Wladimir Mauhin Inclusions GH Diaconesses Croix Saint-Simon Promoteur GH Diaconesses Croix Saint-Simon	Recrutement en cours, NCT06869499 2024-A00050-47
	NINTECOR Nintédanib pour le traitement de la fibrose pulmonaire induite par le coronavirus SARS-CoV-2	Pr Bruno Crestani - AP-HP Hôpital Bichat Promoteur Assistance Publique - Hôpitaux de Paris	Recrutement en cours, NCT04541680
	TOUCANS Étude du profil de sécurité de la biopsie pulmonaire transpariétale échoguidée chez des patients atteints de pneumopathie interstitielle diffuse	Dr Sylvie Legue, Pr Sylvain Marchand-Adam - CHU de Tours Inclusions CHU de Tours Promoteur CHU de Tours	Recrutement en cours, NCT07305220 2024-A01304-43

Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov
Sarcoïdose	CEASAR L'hydroxychloroquine comme agent d'épargne stéroïdienne dans la sarcoïdose extra-pulmonaire. Essai multicentrique, prospectif, contrôlé par placebo et randomisé.	Dr Thomas El Jammal – HCL Inclusions CH d'Avignon, AP-HP Hôpital Avicenne, CHU Henri Mondor de Créteil, CHU de Dijon, CHU de Lille, CHU de Limoges, HCL, CHU de Montpellier, CHU de Nantes, AP-HP Hôpital Lariboisière, AP-HP Pitié-Salpêtrière, AP-HP Hôpital Cochin, Hôpitaux Saint Joseph et Marie Lannelongue, CHU de Bordeaux, CHU de Rennes, CHU de St-Etienne, CHU de Tours Promoteur Hospices Civils de Lyon	Recrutement en cours, NCT05841758 , 2022-502155-65-00
	KITE Une étude multicentrique randomisée, en double aveugle, contrôlée par placebo, visant à évaluer l'efficacité et l'innocuité d'une administration pendant 12 semaines d'OATD-01, un inhibiteur oral de la chitinase-1 (CHIT1), pour le traitement de la sarcoïdose pulmonaire active	Inclusions Centres hospitaliers de CHU de Montpellier, AP-HP Hôpital Avicenne, AP-HP Pitié-Salpêtrière Promoteur Endeavor Biomedicines	Recrutement en cours, 2023-506642-23-01 , NCT06205121
	QUIDOSE Essai randomisé contrôlé testant l'efficacité de l'hydroxychloroquine associée à une corticothérapie faible dose dans la sarcoïdose pulmonaire	Dr Florence Jeny – AP-HP Hôpital Avicenne Promoteur Assistance Publique – Hôpitaux de Paris	Recrutement en cours, NCT05247554 , 2024-516101-23-00

Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov
Sarcoïdose	TAWIS Évaluation du sevrage des antagonistes du TNF-alpha (infliximab) dans le traitement de la sarcoïdose : un essai prospectif, randomisé et contrôlé	Inclusions Centre hospitalier de AP-HP Pitié-Salpêtrière, AP-HP Hôpital Avicenne, HCL, CHU de Rouen, CHU Toulouse, CHR de Marseille, CHU de Bordeaux, HU de Strasbourg, CHU de Clermont-Ferrand, CHU de Dijon Promoteur Assistance Publique – Hôpitaux de AP-HP	Recrutement en cours, NCT05689879 , 2024-516965-35-00
	SIRIUS Sarcoïdose avec atteinte cutanée modérée à sévère du visage : une étude multicentrique ouverte sur l'efficacité et la sécurité du sirolimus oral	Promoteur Assistance Publique – Hôpitaux de Paris	Recrutement en cours, 2024-514609-76-00 , NCT05458492
	ARCASTIM Étude Prospective Comparative Multicentrique évaluant l'intérêt pronostique de la TEP/IRM dans la sarcoïdose cardiaque	Dr Vania Tacher – AP-HP Henri Mondor Promoteur Assistance Publique – Hôpitaux de AP-HP	Recrutement en cours, 2021-A00287-34 , NCT05954507
Maladies rares	RID Examens fonctionnels visant à identifier l'origine de maladies rares encore inexplicables	Dr Vincent Michaud – CHU de Bordeaux Promoteur CHU de Bordeaux	Recrutement en cours, NCT05696912

Études observationnelles

Introduction par RespiFil

Dans cette rubrique, nous vous proposons de découvrir une sélection d'études observationnelles dédiées aux maladies respiratoires rares.

Ces travaux apportent un éclairage essentiel sur l'histoire naturelle de ces pathologies, leurs modalités de prise en charge en vie réelle et les caractéristiques des populations concernées. Ils contribuent à mieux com-

prendre les mécanismes pathologiques ainsi que les parcours de soins, à identifier des facteurs pronostiques et à documenter l'impact des pratiques actuelles.



Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov ou EudraCT
Anomalies du contrôle respiratoire	OndineCo Relation entre la respiration et l'attention chez les enfants atteints du syndrome d'Ondine	Drs Benjamin Dudoignon et Anne-Claude Tabet - AP-HP Hôpital Robert Debré Promoteur AP-HP Robert-Debré	Recrutement en cours, NCT06337149
	ONDINE-LC Étude de l'impact du dysfonctionnement du locus coeruleus sur le fonctionnement cognitif des jeunes sujets atteints du Syndrome d'Ondine	Dr François-Xavier Mauvais et Dr Christophe Delclaux - AP-HP Hôpital Robert Debré Promoteur AP-HP Robert-Debré	Recrutement en cours, NCT07081464 2025-AO0156-43
	SPI-REG Hypoventilation centrale (congénitale et acquise), stimulation phrénique	Pr Thomas Similowski - AP-HP Pitié-Salpêtrière Promoteur AP-HP Pitié-Salpêtrière	Recrutement en cours, 2018-AO1679-46 (EudraCT) NCT03659019
	Évaluation d'une analyse automatique éveil versus sommeil utilisant la polygraphie ventilatoire associée à un signal EEG unique chez l'enfant	Drs Jessica Taytard, Guillaume Aubertin et Nicole Beydon Promoteur CIDELEC	Recrutement en cours, NCT05272449
Déficit en alpha1-antitrypsine	EARCO An International Multi-Centre Observational Study To Determine The Natural History Of Patients With Alpha-1 Antitrypsin Deficiency	Inclusions Centre hospitalier de Reims Promoteur : Hospital Universitari Vall d'Hebron Research Institute	Recrutement en cours, NCT04180319 2023-AO0400-45
Dyskinésie ciliaire primitive	CILTUBE Analyse de la composition moléculaire des cils tubaires chez les patientes avec ou sans grossesse ectopique	Drs Rana Mitri-Frangieh et Camille Jung Promoteur CHI Créteil	Recrutement en cours, NCT05374720
	RaDiCo - DCP Recherche de facteur prédictifs de sévérité dans la DCP	Drs Bernard Maitre et Guillaume Thouvenin Promoteur INSERM	Recrutement en cours, NCT05951478

Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov ou EudraCT
Hypertension pulmonaire	MICROBOPH Caractérisation et importance des microvésicules circulantes dans l'hypertension pulmonaire due à une maladie pulmonaire obstructive chronique	Dr Marianne Riou-Leyendecker - Hôpitaux Universitaires de Strasbourg Promoteur Hôpitaux Universitaires de Strasbourg	Recrutement en cours, NCT05250128
	NEPHY Tréprostiniil chez les nouveau-nés atteints d'hypertension pulmonaire : étude non interventionnelle visant à recueillir des données sur l'utilisation du médicament, sa sécurité et son efficacité	Inclusions HCL, CHU de Grenoble, CHU de Lille, CHU de Toulouse Promoteur Ferrer Internacional S.A.	Recrutement en cours, NCT06499363
	PHAROS Acute Registre européen de l'hypertension pulmonaire aiguë décompensée	Pr Laurent Savale - AP-HP Hôpital Bicêtre Promoteur AP-HP Hôpital Bicêtre	Recrutement en cours, NCT06923917
	PROTEO-CTEPH Profil protéomique associé au diagnostic de l'hypertension pulmonaire thromboembolique chronique	Pr Laurent Bertoletti et Dr Carine Labruyère Promoteur CHU de Saint-Etienne	Recrutement en cours, NCT05340023 2021-AO1268-33
	Évaluation du travail myocardique du ventricule droit chez les patients atteints d'hypertension artérielle pulmonaire	Dr Simon Valentin - CHU de Nancy Promoteur CHU de Nancy	Recrutement en cours, NCT06567379
	HTP chez des patients exposés au Bevacizumab	Dr Simon Valentin (Nancy), Pr David Montani (Bicêtre) Promoteur AP-HP Hôpital Bicêtre	Recrutement en cours
	HTP chez des patients présentant une pneumonectomie	Dr Mathieu Benoit Aguado (Limoges), Pr David Montani (Bicêtre) Promoteur AP-HP Hôpital Bicêtre	Recrutement en cours

Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov ou EudraCT
Hypertension pulmonaire	HTP chez des patients présentant un syndrome de Noonan	Dr Julien Grynblat, Pr Pascal Magro, Pr David Montani Promoteur AP-HP Hôpital Bicêtre	Recrutement en cours
Hypertension pulmonaire associée à une pneumopathie interstitielle diffuse	BREATH-TPT Exploration du métabolome chez les patients atteints de pneumopathie interstitielle diffuse et d'hypertension pulmonaire, avec ou sans traitement spécifique de l'hypertension pulmonaire	Inclusions Dr Ségolène Turquier – HCL Promoteur Hospices Civils de Lyon	Recrutement en cours, NCT07254338
Lymphangioloïomyomatose	RE-LAM-CE Registre national de lymphangioloïomyomatose	Pr Vincent Cottin – Hospices Civils de Lyon Promoteur Pr Vincent Cottin	Recrutement en cours, NCT01484236
Maladies pulmonaires chroniques	CARMAC Comportements à risque chez les adolescents atteints de maladies chroniques	Dr Guillaume Thouvenin – AP-HP Trousseau Promoteur AP-HP Trousseau	Recrutement en cours, NCT05793411
	DYSPED Caractérisation multidimensionnelle de la dyspnée chez l'enfant	Drs Jessica Taytard et Sophie Denamur – AP-HP Trousseau Promoteur AP-HP Trousseau	Recrutement en cours, NCT05500833
	PALMIRE Du phénotypage à la médecine personnalisée en pathologie inflammatoire respiratoire	Dr Jeanne-Marie Perotin-Collard – CHU de Reims Promoteur CHU de Reims	Recrutement en cours, NCT07274631
Malformations pulmonaires congénitales	MALFPULM2 Impact respiratoire et psychologique de la chirurgie élective des malformations pulmonaires congénitales	Pr Christophe Delacourt – AP-HP Necker – Enfants malades Promoteur AP-HP Necker – Enfants malades	Recrutement en cours, NCT06424392

Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov ou EudraCT
Pneumopathies d'hypersensibilité	HOME-HP Pneumopathies d'hypersensibilité d'origine domestique : Investigation des micro-organismes en cause et amélioration du diagnostic sérologique	Dr Anne-Pauline Bellanger – CHU de Besançon Promoteur CHU de Besançon	Recrutement en cours, NCT05704218
	PHSaDom Contribution du conseiller médical en environnement intérieur à la prise en charge de la pneumonie d'hypersensibilité fibrosante	Drs François Xavier Blanc et Stéphanie Dirou Promoteur CHU de Nantes	Recrutement en cours, NCT05988437
Pneumopathies interstitielles diffuses	CYTILDASS Évaluation des lymphocytes T Th1 et Th17 spécifiques des aminoacyl-ARNt synthétases au cours des pneumopathies interstitielles diffuses du syndrome des anti-synthétases : une étude pilote translationnelle	Dr Paul Decker – CHRU de Nancy Inclusions CHU de Dijon, CHU de Metz, CHRU de Nancy, AP-HP Pitié-Salpêtrière, CHU de Reims, CHU de Strasbourg Promoteur CHRU de Nancy	Recrutement en cours, NCT05984394 2023-A00804-41
	EXPOSUM-IPF Influence des facteurs socio-économiques et environnementaux sur l'histoire naturelle de la fibrose pulmonaire idiopathique	Dr Lucile Sesé Promoteur AP-HP Hôpital Avicenne	Recrutement en cours, NCT04619199
	INTELO-ILD Réseau de recherche transverse et translationnelle des atteintes associées aux tétroméropathies et aux pneumopathies interstitielles diffuses	Inclusions AP-HP Hôpital Bichat, AP-HP Hôpital Trousseau, AP-HP Hôpital Henri Mondor Promoteur AP-HP Saint Louis	Health Data Hub – projet n° 25586693
	NKX2 Caractéristiques cliniques des patients affectés par une maladie liée à NKX2-1 par la création d'un registre international de patients	Dr Juan Darío Ortigoza-Escobar et Pr Nadia Nathan Promoteur Hôpital Sant Joan de Déu de Barcelone	Recrutement en cours, PIC-105-23

Pathologie(s) concernée(s)	Intitulé	Investigateur principal, lieux d'inclusions et/ou Promoteur	Statut, N° clinicaltrials.gov ou EudraCT
Pneumopathies interstitielles diffuses	RaDiCo – ILD 2 Pneumopathie interstitielle : une étude allant de la petite enfance aux personnes âgées, y compris les proches	Prs Vincent Cottin et Annick Clement Promoteur INSERM	Recrutement en cours, NCT06036719
	RaDiCo – PID Pneumopathie interstitielle idiopathique : déterminants génétiques et environnementaux de la petite enfance aux personnes âgées	Prs Vincent Cottin, Annick Clement et Nadia Nathan Promoteur INSERM	Recrutement en cours, NCT04238871
	RÉAGIR / REACT Surveillance continue des signes vitaux chez les patients atteints de fibrose pulmonaire idiopathique avant et après une exacerbation aiguë	Inclusions CHU de Rennes Promoteur Biosency	Recrutement en cours, NCT06445686
Sarcoïdose	BERYSARC Étude cas-témoins multicentrique rétrospective comparant la beryllose chronique à la sarcoïdose pulmonaire	Drs Florence Jeny et Dominique Valeyre - AP-HP Hôpital Avicenne Promoteur AP-HP Hôpital Avicenne	Recrutement en cours, NCT06113991
	GRAMI-BIO Cohorte de patients affectés d'une granulomatose systémique avec constitution d'une collection biologique (sarcoïdose et autres granulomatoses systémiques)	Dr Emmanuel Ribeiro - CHU de Bordeaux Promoteur CHU de Bordeaux	Recrutement en cours, 2025-A00026-43 , NCT06854848
	JAK SARC Expression et rôle de la voie JAK/STAT dans les cellules granulomes de la sarcoïdose	Dr Florence Jeny - AP-HP Hôpital Avicenne Promoteur AP-HP Hôpital Avicenne	Recrutement en cours, NCT04751279 , 2020-A02330-39
	MOSAR Étude du rôle des monocytes et macrophages au cours de la sarcoïdose et la tuberculose maladie	Dr Karim Sacre - AP-HP Hôpital Bichat Promoteur AP-HP Hôpital Bichat	Recrutement en cours, NCT05916638 , 2022-A02637-36



Publications de référence récentes : recommandations et revues de littérature

Introduction par RespiFil

Vous trouverez ci-dessous une sélection récente de publications de référence consacrées aux **maladies respiratoires rares** (mars 2025 – février 2026, liste non exhaustive). Cette sélection comprend les travaux scientifiques contribuant à l'évolution des connaissances dont notamment les recommandations émanant des sociétés savantes et les revues de littérature.

L'organisation des références répond à la structuration thématique suivante :

- les publications relatives au parcours de soins et aux pratiques médicales sont présentées en premier ;

- en deuxième, celles consacrées aux hypertensions pulmonaires ;
- en troisième, celles consacrées aux pneumopathies interstitielles diffuses ;
- enfin, les références portant sur les autres pathologies respiratoires rares sont classées par ordre alphabétique de pathologie au sein de la dernière sous-partie.

Au sein de chaque section, les références sont ensuite rangées par ordre alphabétique selon le nom du premier auteur.



Parcours de soin et pratiques en médecine respiratoire

Recommendations on the prevention and management of radiation-induced lung injury from the Association franco- phone pour les soins oncologiques de support and the Société française de radiothérapie oncologique

Cravéreau, O., Bourbonne, V., Vaugier, L., Lucia, F., Le Tinier, F., Cadranet, J., Duchemann, B., Habert, P., Martz, N., Gehin, W., Bruand, M., Stefani, A., Marcel, J., Trampetti, I., Clément-Duchêne, C., Lerouge, D., Laville, A., Cao, K., Pourel, N., ... Faivre, J.-C. (2025). *Cancer radiotherapie ; journal de la Societe francaise de radiotherapie oncologique*, 29(5-6), 104687. <https://doi.org/10.1016/j.canrad.2025.104687>

European Respiratory Society clinical practice guideline on telemedicine in home mechanical ventilation

Duiverman, M. L., Ribeiro, C., Tonia, T., Hazenberg, A., van Meerloo, S., van Meerloo, H., Werther, S., Schöbel, C., Özşancak Uğurlu, A., Borel, J.-C., Jácome, C., Patout, M., Ward, K., Williams, C., Ergan, B., Carlin, C., Murphy, P., Dellacà, R., Vitacca, M., & Crimi, C. (2025). *The European Respiratory Journal*, 66(5), 2500094. <https://doi.org/10.1183/13993003.00094-2025>

Assessment of Home-based Monitoring in Adults with Chronic Lung Disease An Official American Thoracic Society Research Statement

Khor, Y. H., Poberezhets, V., Buhr, R. G., Chalmers, J. D., Choi, H., Fan, V. S., George, M., Holland, A. E., Pinnock, H., Ryerson, C. J., Alder, R., Aronson, K. I., Barnes, T., Benzo, R., Birring, S. S., Boyd, J., Crossley, B., Flewett, R., Freedman, M., ... Krishnan, J. A. (2025). *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 211(2), 174-193. <https://doi.org/10.1164/rccm.202410-2080ST>

French consensus statement on transition of adolescent and young adults with rare pulmonary disease from paediatric to adult care : A Delphi method study

Peulier-Maitre, E., Goutaki, M., Nathan, N., Patout, M., Amedro, P., Beltramo, G., Blonde, A., Bonnet, D., Borie, R., Bruneaux, C., Carlier-Gonod, A., Coatrieux, V., Cros, P., Douvry, B., Dubus, J.-

C., Dufeu, N., Dulac, Y., Ferry, M., Girardon, D., ... Thouvenin, G. (2025). *ERJ Open Research*, 11(6), 00072-02025. <https://doi.org/10.1183/23120541.00072-2025>

Hypertensions pulmonaires (HTP et HTAP)

Pulmonary hypertension: Diagnostic aspects-what is the role of imaging?

Ali, H.-J., & Guha, A. (2025). *Current Opinion in Cardiology*, 40(5), 311-318. <https://doi.org/10.1097/HCO.0000000000001241>

Evolving paradigms in pulmonary hypertension : Highlights of the 6(th) French Pulmonary Hypertension Network Meeting.

Boucly, A., Beauvais, A., Lacoste-Palasset, T., Jevnikar, M., Riou, M., Solinas, S., Antigny, F., Bauer, F., Bertoletti, L., Bonnet, D., Chaouat, A., Cottin, V., D'Alto, M., Delcroix, M., Dewavrin, M. G., Guignabert, C., Hascoet, S., Kiely, D. G., Jaïs, X., ... Montani, D. (2025). *Respiratory Medicine and Research*, 88, 101215. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2025.101215>

Contemporary Treatment Strategies in Pulmonary Hypertension : A Clinician's Guide

Budhram, B., Chung, S., Humbert, M., & Horn, E. (2025). *Annual Review of Medicine*. <https://doi.org/10.1146/annurev-med-042623-013335>

Chronic thromboembolic pulmonary hypertension : A comprehensive review of pathogenesis, diagnosis, and treatment strategies

Cazeiro, D. I., Raposo, M. A., Guimaraes, T., Lousada, N., Jenkins, D., Inacio, J. R., Moreira, S., Mineiro, A., Freitas, C., Martins, S., Ferreir, R., Luis, R., Cardim, N., Pinto, F. J., & Placido, R. (2025). *Revista Portuguesa De Cardiologia*, 44(2), 121-137. <https://doi.org/10.1016/j.repc.2024.04.006>

Pulmonary Hypertension Associated with Interstitial Lung Disease (PH-ILD) : Back to the Future

Florentu, G., Bernardinello, N., Giulianelli, G., Coconcelli, E.,

Balestro, E., & Spagnolo, P. (2025). *Advances in Therapy*, 42(4), 1627–1641. <https://doi.org/10.1007/s12325-025-03129-3>

Clinical Management and Transplant Considerations in Pediatric Pulmonary Hypertension Due to Left Heart Disease : A Scientific Statement From the American Heart Association
Hopper, R. K., Hansmann, G., Hollander, S. A., Dipchand, A. I., van derHave, O., Iler, C., Herrington, C., Rosenzweig, E. B., Alejos, J. C., & Tran-Lundmark, K. (2025). *Circulation-Heart Failure*, 18(1), e000086. <https://doi.org/10.1161/HHF.0000000000000086>

Review of the Diagnosis and Management of Pulmonary Hypertension Associated with Interstitial Lung Disease (ILD-PH)
Kattih, Z., Kim, H. C., Aryal, S., & Nathan, S. D. (2025). *Journal of Clinical Medicine*, 14(6), 2029. <https://doi.org/10.3390/jcm14062029>

Pharmacological Update and Emerging Treatments of Pulmonary Hypertension
Khan, S., Randhawa, S., Patail, H., Spira, Y., Frishman, W. H., Aronow, W. S., & Lanier, G. M. (2025). *Cardiology in Review*, 33(6), 494–501. <https://doi.org/10.1097/CRD.0000000000000647>

Approach to Lung Transplantation in Pulmonary Arterial Hypertension : A Delphi Consensus on Behalf of the Transplant Task Force of the Pulmonary Vascular Research Institute
N. A., Barnes, H., Levine, D. J., Castillo, H., Arcasoy, S. M., Bacchetta, M., Benvenuto, L., Berman-Rosenzweig, E., Cevasco, M., Demarest, C. T., Dewachter, C., Erasmus, M. E., Glanville, A. R., Granton, J., Keshavjee, S., Khangoora, V., Krishnan, S., Mercier, O., Miltiades, A. N., ... Girgis, R. E. (2025). *Pulmonary Circulation*, 15(2), e70088. <https://doi.org/10.1002/pul2.70088>

Chronic Lung Disease-Related Pulmonary Hypertension in Children
Lang, J. E., & Hill, K. D. (2026). *Acta Paediatrica*, 115(1), 16–31.

<https://doi.org/10.1111/apa.70320>

Global, regional, and national burden of pulmonary arterial hypertension, 1990–2021 : A systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2021

Leary, P. J., Lindstrom, M., Johnson, C. O., Emmons-Bell, S., Rich, S., Corris, P. A., DuBrock, H. M., Ventetuolo, C. E., Abate, Y. H., Abdelmassah, M., Aboagye, R. G., Abualruz, H., Abu-Gharbieh, E., Aburuz, S., Adamu, L. H., Adao, R., Addo, I. Y., Adedoyin, R. A., Adetunji, J. B., ... Roth, G. A. (2025). *Lancet Respiratory Medicine*, 13(1), 69–79. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(24\)00295-9](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(24)00295-9)

Therapeutic challenges and new therapeutic targets for combined capillary pulmonary hypertension : A review
Lu, M., Wang, B., Rong, C., Wang, Y., & Zhang, W. (2025). *Frontiers in Medicine*, 12, 1579112. <https://doi.org/10.3389/fmed.2025.1579112>

The Surgical Management of Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension
McGann, K. C., Wang, C. C., Trahanas, J. M., Bommarreddi, S., Lima, B., Ahmad, A., Chin, C. W., Robbins, I. M., Pugh, M. E., Hemnes, A. R., Funke, B., Shah, A. S., & Williams, A. M. (2025). *Journal of Clinical Medicine*, 14(19), 6862. <https://doi.org/10.3390/jcm14196862>

Guidelines for the Echocardiographic Assessment of the Right Heart in Adults and Special Considerations in Pulmonary Hypertension : Recommendations from the American Society of Echocardiography
Mukherjee, M., Rudski, L. G., Addetia, K., Afilalo, J., D'Alto, M., Freed, B. H., Friend, L. B., Gargani, L., Grapsa, J., Hassoun, P. M., Hua, L., Kim, J., Mercurio, V., Saggari, R., & Vonk-Noordegraaf, A. (2025). *Journal of the American Society of Echocardiography*, 38(3), 141–186. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2025.01.006>

Evaluation and Management of Sepsis in Pulmonary Hypertension

Prohaska, C. C., Yaqoob, M., Reddy, R., Samant, M., & Lui, J. K. (2025). *Journal of Intensive Care Medicine*. <https://doi.org/10.1177/08850666251388409>

Effectiveness and safety of home-based versus centre-based exercise programmes for pulmonary hypertension : A systematic review with meta-analysis

Ribeiro, I. C., Sieczkowska, S. M., Jashchenko, R., Jara, D., Bos, D. da S. G., De Souza, R., Carvalho, C. R. F., De Angelis, K., & Paula-Ribeiro, M. (2025). *European Respiratory Review*, 34(177), 250102. <https://doi.org/10.1183/16000617.0102-2025>

Pulmonary hypertension in pediatrics : From clinical suspicion to management

Wacker, J., & Beghetti, M. (2025). *European Journal of Pediatrics*, 184(5), 288. <https://doi.org/10.1007/s00431-025-06099-4>

Pneumopathies interstitielles diffuses (PID)

ERS/EULAR clinical practice guidelines for connective tissue disease-associated interstitial lung disease

Antoniou, K. M., Distler, O., Gheorghiu, A.-M., Moor, C. C., Vikse, J., Bizymi, N., Galetti, I., Brown, G., Bargagli, E., Allamore, Y., Corte, T. J., Dieudé, P., Cottin, V., Fisher, B. A., Fabre, A., Giles, J. T., Kreuter, M., Lundberg, I. E., Poletti, V., ... Hoffmann-Vold, A.-M. (2025). Developed by the task force for connective tissue disease-associated interstitial lung disease of the European Respiratory Society (ERS) and the European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR). Endorsed by the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG). *European Respiratory Journal*. <https://doi.org/10.1183/13993003.02533-2024>

Racial, Ethnic, Sex, and Gender Equity for Inclusive Interstitial Lung Disease Research : An Official American Thoracic Society Research Statement

Assayag, D., Adegunsoye, A., Khor, Y. H., Bonella, F., Borie, R.,

Buendia, I., Chaudhuri, N., Gibson, K., Johannson, K. A., Kaminski, N., Kim, J. S., Montesi, S. B., Nathan, N., Russell, A.-M., Valenzuela, C., Wijsenbeek, M. S., Cottin, V., & Mageto, Y. (2025). *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 211(12), 2251-2267. <https://doi.org/10.1164/rccm.202509-2336ST>

Pediatric Pulmonology 2024 Year in Review : Rare and Diffuse Lung Disease

Cheng, P. C., Liptzin, D. R., Garagozlo, K., & Barber, A. T. (2025). *Pediatric Pulmonology*, 60(4), e71096. <https://doi.org/10.1002/ppul.71096>

Guidance for chest-CT in children and adults with cystic fibrosis : A European perspective

Fayon, M., Hill, K., Waldron, M., Messore, B., Riberi, L., Svedberg, M., Lammertyn, E., Fustik, S., Gramegna, A., Stahl, M., Kerpel-Fronius, A., Balbi, M., Ciet, P., Chassagnon, G., Ferrero, C., Burgel, P.-R., Sutharsan, S., Opitz, M., Andrinopoulou, E.-R., ... Sermet, I. (2025). *Respiratory Medicine*, 241, 108076. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2025.108076>

Intervention mapping for the development of a new model of care for people with cystic fibrosis in the era of highly effective modulator therapy

Haesebaert, J., Reynaud, Q., Durieu, I., Poupon-Bourdy, S., Nouvel, T., & Reix, P. (2025). *Archives de Pédiatrie : Organe Officiel de La Société Française de Pédiatrie*, 32(8), 532-537. <https://doi.org/10.1016/j.arcped.2025.08.001>

The Dawn of Precision Medicine in Fibrotic Interstitial Lung Disease

Karampitsakos, T., Tourki, B., & Herazo-Maya, J. D. (2025). *Chest*, 167(4), 1120-1132. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2024.10.042>

Treatable traits in interstitial lung disease : Opportunities and challenges

Khor, Y. H., Podolanczuk, A. J., Renzoni, E. A., McDonald, V. M., Cottin, V., Holland, A. E., Inoue, Y., Russell, A. M., Song, J. W., Wijsenbeek, M., Streck, M. E., & Ryerson, C. J. (2025). *Respiratory Medicine*, 248, 108353. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2025.108353>

An update on diagnosis and treatments of childhood interstitial lung diseases

Marczak, H., Krenke, K., Griese, M., Carlens, J., Seidl, E., Gilbert, C., Emiralioglu, N., Torrent-Vernetta, A., Willemse, B., Epaud, R., Delestrain, C., Louvrier, C., Koucký, V., & Nathan, N. (2025). *Breathe* (Sheffield, England), 21(2), 250004. <https://doi.org/10.1183/20734735.0004-2025>

Genetics of interstitial lung diseases : A state-of-the-art review

Ng, N., Molina-Molina, M., Adegunsoye, A., Borie, R., Newton, C. A., Raby, B., Zhang, D., Padilla, M., Crestani, B., Horwitz, M. S., Keel, S., Murray, M. F., Stergachis, A. B., Knight, S., Garcia, C. K., V. Wain, L., & Raghu, G. (2025). *European Respiratory Journal*, 66(3), 2500788. <https://doi.org/10.1183/13993003.00788-2025>

COUNTERPOINT: Should the Progressive Pulmonary Fibrosis Clinical Practice Guideline Be Adopted for Clinical Practice ?

Oldham, J. M., & Cottin, V. (2025). *No. Chest*, 167(5), 1274–1278. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2024.12.006>

Standardized Clinical Terms and Definitions for Interstitial Lung Disease : A Consensus Statement from the Fleischner Society

Ryerson, C. J., Bankier, A., Beasley, M. B., Brown, K., Colby, T., Cottin, V., Desai, S., Galvin, J., Haramati, L. B., Hariri, L. P., Inoue, Y., Johkoh, T., Lee, H. Y., Leung, A., Lynch, D., Muller, N., Nicholson, A., Raof, S., Revel, M.-P., ... Johansson, K. A. (2025). *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 211(10), 1756–1774. <https://doi.org/10.1164/rccm.202505-1142SO>

Autres pathologies (par ordre alphabétique)

Aspergilloses

Aspergillus IgG antibody testing in the diagnosis of hypersensitivity pneumonitis : A scoping review

Hatim, L., & Denning, D. W. (2025). *Chronic Respiratory Disease*, 22,

14799731251326592. <https://doi.org/10.1177/14799731251326592>

Bronchiectasie

European Respiratory Society clinical practice guideline for the management of adult bronchiectasis

Chalmers, J. D., Haworth, C. S., Flume, P., Long, M. B., Burgel, P.-R., Dimakou, K., Blasi, F., Herrero-Cortina, B., Dhar, R., Chotirmall, S. H., Ringshausen, F. C., Altenburg, J., Morgan, L., Nigro, M., Crichton, M. L., Meel, C. V., Sibila, O., Timothy, A., Kompatsiri, E., ... Aliberti, S. (2025). *European Respiratory Journal*, 66(6). <https://doi.org/10.1183/13993003.01126-2025>

Déficit en alpha1-antitrypsine (DAAT)

Sex-Differences in Alpha-1 Antitrypsin Deficiency : Data From the EARCO Registry

Ersoz, H., Torres-Duran, M., Turner, A. M., Tanash, H., Garcia, C. R., Corsico, A. G., Lopez-Campos, J. L., Miravittles, M., Clarenbach, C. F., Chapman, K. R., Perez, J. M. H., Guimaraes, C., Bartosovska, E., Greulich, T., Barrecheguren, M., Koczulla, A. R., Hoeger, P., Rivera, A. O., Herth, F., & Trudzinski, F. C. (2025). *Archivos De Bronconeumologia*, 61(1), 22–30. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2024.06.019>

Detecting Alpha-1 Antitrypsin Deficiency Current State, Impediments, Opportunities, and Future Directions

Stoller, J. K. (2025). *Annals of the American Thoracic Society*, 22(1), 23–31. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.202406-600FR>

Dyskinésies ciliaires primitives (DCP)

European Respiratory Society and American Thoracic Society guidelines for the diagnosis of primary ciliary dyskinesia

Shoemark, A., Goutaki, M., Kinghorn, B., Arduara-Garcia, C., Baz-Redón, N., Chilvers, M., Davis, S. D., Brandt, J. D., Dell, S., Dhar, R., Dixon, L., Ferkol, T., Hogg, C., Legendre, M., Leigh,

M., Lucas, J. S., Manion, M., Rumman, N., Toews, I., ... Horani, A. (2025). *European Respiratory Journal*, 66(6). <https://doi.org/10.1183/13993003.00745-2025>

Lymphangioléiomyomatose (LAM)

Novel treatment strategies for lymphangiomiomatosis : A narrative review

Elia, D., Harari, S., Fan, L., Diesler, R., & Henske, E. P. (2025). *European Respiratory Review*, 34(177), 250019. <https://doi.org/10.1183/16000617.0019-2025>

Current Perspectives on The Diagnosis and Management of Lymphangiomiomatosis

Saluja, P., & Gupta, N. (2025). *Clinics in Chest Medicine*, 46(4), 589–604. <https://doi.org/10.1016/j.ccm.2025.07.002>

Emerging Concepts in Pathogenesis, Multiomics Applications, and Clinical Research in Lymphangiomiomatosis

Yu, J. J., Gupta, N., Guo, M., Olatoke, T., & Xu, Y. (2025). *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*, 46(04), 366–377. <https://doi.org/10.1055/a-2698-7273>

Protéinose alvéolaire pulmonaire (PAP)

Recent advances in the diagnosis and management of pulmonary alveolar proteinosis

Bendstrup, E., Lynn, E., & O'Callaghan, M. (2025). *Expert Review of Respiratory Medicine*, 19(12), 1247–1261. <https://doi.org/10.1080/17476348.2025.2538274>

Secondary Pulmonary Alveolar Proteinosis

Lim, J., Boyle, N., & McCarthy, C. (2025). *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*. <https://doi.org/10.1055/a-2741-2079>

Autoimmune Pulmonary Alveolar Proteinosis

Papiris, S. A., Kallieri, M., Zompatori, M., Forde, S. H., Prountzos, S., Kolilekas, L., Papaioannou, A. I., Griese, M., & Manali, E. D. (2025). *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*. <https://doi.org/10.1055/a-2737-7719>

Sarcoïdose

Genetics in Sarcoidosis and Its Burden as a Multisystem Disease

Rivera, N. V., & Eklund, A. (2025). *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*, 46(06), 608–621. <https://doi.org/10.1055/a-2741-2120>

Publications scientifiques des chercheurs du réseau

Introduction par RespiFil

Vous trouverez ci-dessous les publications récentes auxquelles ont participé les membres (cliniciens et chercheurs) de la filière (liste non exhaustive - de mars 2025 à février 2026).

L'organisation des références répond à la structuration thématique suivante :

- les publications relatives au **parcours de soins et aux pratiques médicales** sont présentées en premier ;
- en deuxième, celles consacrées aux **hypertensions pulmonaires** ;

- en troisième, celles consacrées aux **pneumopathies interstitielles diffuses** ;
- enfin, les références portant sur les **autres pathologies respiratoires rares** sont enfin classées par ordre alphabétique de pathologie au sein de la dernière sous-partie.

Au sein de chaque section, les références sont ensuite rangées par ordre alphabétique selon le nom du premier auteur.



Parcours de soins

Impact of A Multidisciplinary Team Discussion for Genetic Lung Fibrosis

Franco, G., Ba, I., Nathan, N., Guerin, C., Lassus, A., Kannengiesser, C., Froidure, A., Manali, E., Bunel, V., Bonniaud, P., Bouvry, D., Debray, M. P., Juge, P. A., Epaud, R., Louvrier, C., Plessier, A., de Fontbrune, F. S., Wémeau-Stervinou, L., Adam, S. M., ... Borie, R. (2025). *Respirology (Carlton, Vic.)*, 30(6), 523–532. <https://doi.org/10.1111/resp.70039>

Newborn Screening for Cystic Fibrosis Is Associated With the Lowest Healthcare Costs : A 10–Year Observational Follow-Up Study in France

Guyot, E., Deygas, F., Belhassen, M., Berard, M., Van Ganse, E., Sermet-Gaudelus, I., Tiaiba, S., Dubus, J.-C., Durieu, I., & Reix, P. (2025). *Pediatric Pulmonology*, 60(5), e71134. <https://doi.org/10.1002/ppul.71134>

When Parents Refuse Sweat Test Despite a Positive Neonatal Blood Spot Screening for Cystic Fibrosis

Nour, A., Rusch, E., Brégeaut, P., & Dubus, J.-C. (2025). *Acta Paediatrica (Oslo, Norway : 1992)*. <https://doi.org/10.1111/apa.70393>

Burden of unexplained dyspnea : A single-center study

Reguig, A., Remy, C., Wemeau, L., Montaigne, D., Perez, T., Chenivresse, C., & Bautin, N. (2025). *Respiratory Medicine and Research*, 89, 101234. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2025.101234>

When simulation becomes physical : Vicarious symptoms in standardized patients during OSCEs

Rybak, A., Decavele, M., Taytard, J., Allaire, M., Sabourdin, N., Serresse, L., Nathan, N., Tamzali, Y., Renaud, M.-C., Carrié, A., Foy, J.-P., Monsel, A., & Bottemanne, H. (2025). *BMC Medical Education*, 25(1), 1509. <https://doi.org/10.1186/s12909-025-07950-w>

Impact of RSV hospitalization on healthcare costs, caregivers' productivity loss, and quality of life in children ≤ 2 years old in five European countries

Wildenbeest, J. G., Bont, L., Cianci, D., Frederix, G. W. J., Calvo, C., Liese, J., Cutrera, R., Azzari, C., Brouard, J., Martinon-Torres, F., Herting, E., Drysdale, S. B., Epaud, R., Gupta, A., Ruggieri, M., & Choi, Y. (2025). *European Journal of Pediatrics*, 184(11), 716. <https://doi.org/10.1007/s00431-025-06460-7>

Pratiques en médecine respiratoire

CD146 : A promising target in respiratory diseases

Bermudez, J., Lepretre, F., Reytier, C., Heim, X., Valette, K., Joshkon, A., Coiffard, B., Leroyer, A., Gras, D., Blot-Chabaud, M., Chanez, P., Reynaud-Gaubert, M., & Bardin, N. (2025). *European Respiratory Review : An Official Journal of the European Respiratory Society*, 34(177). <https://doi.org/10.1183/16000617.0228-2024>

Healthcare Resource Utilisation and Costs of Mepolizumab Initiation : A 5–Year National Cohort Analysis

Bourdin, A., Nogue, E., Suehs, C. M., Malafaye, N., Pissarra, J., Vachier, I., Ahmed, E., & Molinari, N. (2025). *Allergy*, 80(4), 1169–1172. <https://doi.org/10.1111/all.16501>

« IMPORTANCE » ERS Clinical Research Collaboration : Implications of positive airway pressure and home mechanical ventilation : towards optimal patient care

Cai, J., Schiza, S., Schwarz, E. I., Heinzer, R., Nasilowski, J., Randerath, W., Patout, M., Ribeiro, C., Cheng, M., Kharat, A., Palm, A., Crimi, C., D'Cruz, R., Sánchez-de-la-Torre, M., & Duiverman, M. (2025). *The European Respiratory Journal*, 65(4), 2500338. <https://doi.org/10.1183/13993003.00338-2025>

Practices of high-flow nasal therapy in acute and chronic respiratory failure : The Hi-Flow Survey

Crimi, C., Noto, A., Cortegiani, A., Carlucci, A., Gregoretti, C., Inal-Ince, D., Franssen, F. M. E. M. E., Karagiannidis, C., Winck, J. C., Fisser, C., Ergon, B., Martin-Loeches, I., Cysneiros, A., Patout,

M., Duiverman, M., & Nava, S. (2025). *BMJ Open Respiratory Research*, 12(1). <https://doi.org/10.1136/bmjresp-2025-003547>

Constraints to the initiation of home non-invasive ventilation and short-term efficacy in different diagnostic groups (as a prelude to an ambulatory shift)

Drouet, C., Priou, P., Gagnadoux, F., & Trzepizur, W. (2025). *Respiratory Medicine and Research*, 87, 101154. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2025.101154>

Mapping Bullous Emphysema With Lung Ultrasound : A Prospective Multicentre Study.

El Hussein, K., Flament, T., Laroumagne, S., Basille, D., Le Brun, M., Noël-Savina, E., Richard, P., Mangiapan, G., & Artaud-Macari, E. (2025). *Respirology (Carlton, Vic.)*, 30(7), 633–643. <https://doi.org/10.1111/resp.70021>

Predictability of breathing parameters during cardiopulmonary exercise testing using entropy measurements

Genecand, L., Jaksic, C., Simian, G., Desponds, R., Guerreiro, I., Cantero, C., Altarelli, M., Frésard, I., Lador, F., Beurnier, A., Laveneziana, P., Montani, D., Bergeron, A., & Bridevaux, P.-O. (2025). *Physiological Reports*, 13(19), e70556. <https://doi.org/10.14814/phy2.70556>

Does care managers' initial professional background affect the outcomes of pulmonary rehabilitation ? A retrospective cohort study of 2450 individuals with chronic respiratory diseases

Gephine, S., Le Rouzic, O., Cailliau, E., Chenivresse, C., & Grosbois, J.-M. (2026). *Chronic Respiratory Disease*, 23, 14799731251415397. <https://doi.org/10.1177/14799731251415397>

Impact of Noninvasive Ventilation Before and After Cardiac Surgery for Preventing Cardiac and Pulmonary Complications : A Clinical Randomized Trial

Goret, M., Pluchon, K., Le Mao, R., Badra, A., Oilleau, J.-F., Morvan, Y., Beaumont, M., Desanglois, G., Guegan, M., Barnier, A.,

Gut-Gobert, C., Tromeur, C., Leroyer, C., Choplain, J.-N., Khalifa, A., Bezon, E., & Couturaud, F. (2025). *Chest*, 167(6), 1727–1736. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2025.02.010>

Pulmonary toxicity of immune-checkpoint inhibitors

Mahiat, C., Cadranet, J., Fallet, V., Meteye, C., Gendarme, S., Slomka, J., & Canellas, A. (2025). *Presse Medicale (Paris, France : 1983)*, 55(2), 104329. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2025.104329>

Performance of Home-based High Flow Therapy Devices in Mucus Clearance and Hygrometry

Martinez Alejos, R., Lebre, M., Plotnikow, G. A., Fresnel, E., & Patout, M. (2025). *Archivos de bronconeumologia*, 61(4), 239–241. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2024.12.009>

Respiratory Disorders Associated with Antibody-Drug Conjugates : A Combined Analysis of the French and the WHO Pharmacovigilance Databases

Mirleau, V., Hlavaty, A., Jutant, E.-M., Hennegrave, F., Bihan, K., Freppel, R., Cholle, C., Bourneau-Martin, D., Lafay-Chebassier, C., Mahé, J., Binaud, M., & Allouchery, M. (2025). *Clinical Pharmacology and Therapeutics*. <https://doi.org/10.1002/cpt.70119>

Catheter-directed versus standard therapy in intermediate-high-risk pulmonary embolism : A retrospective cohort study

Pot, L., Cassiani-Ingoni, E., Gannier, M., Carvelli, J., Boucekine, M., Moyses, P., Arregle, F., Cannac, O., Barrau, D., Laine, M., Cautela, J., Montani, D., & Bonello, L. (2025). *Archives of Cardiovascular Diseases*, S1875–2136(25)00802–2. <https://doi.org/10.1016/j.acvd.2025.08.014>

Unravelling telemonitoring data to predict good NIV quality : The E-QualNIV study.

Prigent, A., Blanloeil, C., Jaffuel, D., Gagnadoux, F., & Grassion, L. (2025). *BMJ Open Respiratory Research*, 12(1). <https://doi.org/10.1136/bmjresp-2024-003066>

Hypertensions pulmonaires (HTP et HTAP)

Mécanismes mis en jeu

Pulmonary veno-occlusive disease : A paradigm of diagnosis and therapeutic challenges in pulmonary hypertension

Aguado, B., Grynblat, J., Budhram, B., Ghigna, M.-R., Boucly, A., Antigny, F., Jaïs, X., Sitbon, O., Savale, L., Humbert, M., & Montani, D. (2025). *Current Opinion in Pulmonary Medicine*, 31(5), 443–455. <https://doi.org/10.1097/MCP.0000000000001184>

Use of SGLT2 (Sodium-Glucose Cotransporter 2) Inhibitors in Pulmonary Hypertension

Aguado, B., Ruffenach, G., Lacoste-Palasset, T., Görlach, A., Riou, M., Gourmelon, M., Bauer, F., Humbert, M., Schini-Kerth, V., Vachiéry, J.-L., Montani, D., & Antigny, F. (2025). *Circulation Heart Failure*, e013481. <https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.125.013481>

Ca(2+) Cycling Alteration in a Porcine Model of Right Ventricular Dysfunction

Antigny, F., Luo, R., Perrier, R., Masson, B., Fadel, G., Ruffenach, G., Saint-Martin Willer, A., Akamkam, A., Grynblat, J., Jaïs, X., Le Pavec, J., Dang Van, S., Brunet, D., Lefebvre, F., Gérard, G., Domenichini, S., Boët, A., Guihaire, J., Gomez, A.-M., ... Sabourin, J. (2025). *Circulation Heart Failure*, 18(5), e012293. <https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.124.012293>

Bone morphogenetic protein-9 controls pulmonary vascular growth and remodeling

Berrebeh, N., Mbouamboua, Y., Thuillet, R., Ottaviani, M., Robert, F., Kamel Chelgham, M., Magnone, V., Desroches-Castan, A., Ricard, N., Anegon, I., Remy, S., Schermuly, R. T., Lebrigand, K., Kojonazarov, B., Savale, L., Humbert, M., Bailly, S., Barbry, P., Tu, L., & Guignabert, C. (2025). *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, 122(26), e2410229122. <https://doi.org/10.1073/pnas.2410229122>

Pulmonary arterial hypertension in adults with Still's disease : Another pulmonary manifestation associated with HLA-DRB1*15

Boucly, A., Mitrovic, S., Carmagnat, M., Savale, L., Jaïs, X., Taupin, J.-L., Lazaro, E., Berthoux, E., Schleinitz, N., Ghigna, M.-R., Kedra, J., Mariette, X., Roussin, C., Juge, P.-A., Humbert, M., Sitbon, O., Montani, D., & Fautrel, B. (2025). *Annals of the Rheumatic Diseases*, 84(9), 1538–1548. <https://doi.org/10.1016/j.ard.2025.04.016>

Relationship between pulmonary artery pressure components in patients with advanced heart failure

Chemla, D., Beurnier, A., Humbert, M., Montani, D., & Hervé, P. (2025). *Physiological Reports*, 13(11), e70421. <https://doi.org/10.14814/phy2.70421>

Cobalamin C deficiency : A rare but treatable genetic cause of pulmonary hypertension

Grynblat, J., Coulet, F., & Montani, D. (2025). *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 20(1), 357. <https://doi.org/10.1186/s13023-025-03903-0>

Drugs and toxins associated with pulmonary arterial hypertension : From established culprits to novel threats

Grynblat, J., Hlavaty, A., Savale, L., Weatherald, J., Le Bozec, A., Aguado, B., Chaumais, M.-C., Humbert, M., Khouri, C., & Montani, D. (2025). *ERJ Open Research*, 11(6), 00382–02025. <https://doi.org/10.1183/23120541.00382-2025>

Pulmonary arterial hypertension associated with toxic rapeseed oil : A continuous disease?

Grynblat, J., Khouri, C., & Montani, D. (2025). *ERJ Open Research*, 11(6), 01091–02025. <https://doi.org/10.1183/23120541.01091-2025>

Rapid and extensive calcification of pulmonary arteries

Guezara, S., Cottin, V., Francese, G., Bakloul, M., Boccalini, S., & Turquier, S. (2025). *Respiratory Medicine and Research*, 88, 101189. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2025.101189>

Pathogenic Concepts in Pulmonary Arterial Hypertension Revisited : A Multigenerational Perspective

Kwapiszewska, G., Rhodes, C., Rabinovitch, M., Simpson, C., Hassoun, P., Ichimura, K., Humbert, M., & Spiekerkoetter, E. (2025). *American Journal of Respiratory Cell and Molecular Biology*, 73(2), 200–209. <https://doi.org/10.1165/rcmb.2024-0519PS>

SOX17 in pulmonary arterial hypertension: From development to clinical phenotype

Lacoste-Palasset, T., Aguado, B., Grynblat, J., Coulet, F., Humbert, M., Antigny, F., Montani, D., & Ruffenach, G. (2025). *European Respiratory Review: An Official Journal of the European Respiratory Society*, 34(177). <https://doi.org/10.1183/16000617.0081-2025>

Diuretic adherence in patients with pre-capillary pulmonary hypertension : Insights from the PHARE study

Le Bozec, A., Cohen, S. D., Montani, D., Boucly, A., Guignabert, C., Roche, A., Al Kahf, S., Beurnier, A., Sitbon, O., Jaïs, X., Jevnikar, M., Humbert, M., Savale, L., & Chaumais, M.-C. (2025). *ERJ Open Research*, 11(6), 00110–02025. <https://doi.org/10.1183/23120541.00110-2025>

TRPC channels contribute to endothelial dysfunction in pulmonary arterial hypertension

Saint-Martin Willer, A., Masson, B., Laubry, L., Dutheil, M., El Jekmek, K., Carpentier, G., Gourmelon, M., Sabourin, J., Humbert, M., Mercier, O., Ruffenach, G., Montani, D., Capuano, V., & Antigny, F. (2025). *Respiratory Research*, 26(1), 345. <https://doi.org/10.1186/s12931-025-03376-6>

Anti-fibroblast and anti-endothelial cell autoantibodies in pulmonary arterial hypertension (PAH) in patients with connective tissue diseases (CTD)

Thoreau, B., Renaud, A., Chafey, P., Clary, G., Le Gall, M., Brousard, C., Launay, O., Launay, D., Hachulla, E., Deligny, C., Baruteau, A.-E., Vallet-Pichard, A., Chaigne, B., Yaici, A., Sitbon, O., Montani, D., Humbert, M., & Mouthon, L. (2025). *Rheumatology*

(Oxford, England), 64(6), 4041–4050. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaf075>

Diagnosics

Clustering Patients with Pulmonary Hypertension Using the Plasma Proteome

Boucly, A., Song, S., Keles, M., Wang, D., Howard, L. S., Humbert, M., Sitbon, O., Lawrie, A., Thompson, A. A. R., Frank, P., Kivimaki, M., Rhodes, C. J., & Wilkins, M. R. (2025). *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 211(8), 1492–1503. <https://doi.org/10.1164/rccm.202408-1574OC>

Uncommon Cause of Pulmonary Hypertension : Imaging Diagnosis of Cardiac Myxoma Embolism

Braillon, A., Patural, P., Laville, D., Perros, F., Turquier, S., Cottin, V., L'Huillier, R., & Si-Mohamed, S. (2025). *Diagnostics* (Basel, Switzerland), 15(19). <https://doi.org/10.3390/diagnostics15192420>

Diagnosis of Pulmonary Hypertension Associated With Lung Disease : A Call for Awareness

Castillo, D., Francesqui, J., Padilla, M., & Montani, D. (2025). *Archivos de bronconeumologia*, 61(10), 591–593. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2025.07.001>

The Impact of Cardiac Output Methods on the Classification of Pulmonary Hypertension

Genecand, L., Simian, G., Lichtblau, M., Fellrath, J.-M., Klug, J., Turbé, H., Lovis, C., Noble, S., Wacker, J., Müller, J., Desponds, R., Beghetti, M., Lechartier, B., Montani, D., Sitbon, O., Ulrich, S., & Lador, F. (2025). *Pulmonary Circulation*, 15(2), e70112. <https://doi.org/10.1002/pul2.70112>

Detection and Evaluation of Drug-associated Pulmonary Arterial Hypertension

Jambon-Barbara, C., Hlavaty, A., Grynblat, J., Antigny, F., Chau-

mais, M.-C., Humbert, M., Cracowski, J.-L., Montani, D., & Khouri, C. (2025). American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, 211(11), 2158–2168. <https://doi.org/10.1164/rc-cm.202411-2339PP>

Pulmonary vascular resistance to define severe pulmonary hypertension : Cutting the Gordian knot

Kovacs, G., Zeder, K., Olsson, K. M., Hoeper, M. M., & Humbert, M. (2025). The European Respiratory Journal, 66(3), 2501418. <https://doi.org/10.1183/13993003.01418-2025>

Viewpoint : A critique of pulmonary vascular resistance to define severe pulmonary hypertension

Naeije, R., Chaouat, A., & Pinsky, M. R. (2025). The European Respiratory Journal, 65(6), 2500409. <https://doi.org/10.1183/13993003.00409-2025>

Association of Pulmonary Hypertension With Trastuzumab Emtrinsine : An Analysis of French Pulmonary Hypertension Registry and WHO Pharmacovigilance Database

Poisson, C., Hlavaty, A., Favrolt, N., Chaumais, M.-C., Grynblat, J., Jutant, E.-M., Lechartier, B., Maurac, A., Mouillot, P., Palat, S., Rambach, L., Antigny, F., Cottin, V., Beltramo, G., Humbert, M., Khouri, C., Bonniaud, P., & Montani, D. (2025). Chest, 167(5), 1468–1480. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2024.11.006>

Overlapping pulmonary hypertension phenotypes in smokers : A call to action

Syed, M., Humbert, M., Kovacs, G., & Sahay, S. (2025). The Lancet. Respiratory Medicine, 13(10), 867–870. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(25\)00259-0](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(25)00259-0)

Stratégies thérapeutiques

Start up : A French program to support patients with pulmonary arterial hypertension during the adjustment of prostanoïds to the individualized optimal dose

Bergot, E., Fertin, M., Dewavrin, M. G., Prévot, G., Meijer, J., Hakibilen, C., Gruand, L., Gauthier, S., Todea, A., Boukerzaza, T., & Jaïs, X. (2025). PloS One, 20(10), e0331008. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0331008>

Association Between Anticoagulant Therapy and Survival in Pulmonary Arterial Hypertension : A Registry Report and Updated Meta-Analysis

Bertoletti, L., Escal, J., Boucly, A., Turquier, S., Jevnikar, M., Lamblin, N., Bezzeghoud, S., Chapelle, C., Delavenne, X., Savale, L., Humbert, M., Montani, D., Sitbon, O., & Jaïs, X. (2025). Journal of the American College of Cardiology, 86(13), 982–995. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2025.07.026>

Initial therapy in patients with pulmonary arterial hypertension and cardiovascular comorbidities

Boucly, A., Montani, D., Bauer, F., Artaud-Macari, E., Bergot, E., Boissin, C., Chaouat, A., Cottin, V., Dauphin, C., Degano, B., De Groote, P., du Roure, C., Favrolt, N., Horeau-Langlard, D., Jaïs, X., Jevnikar, M., Lacoste-Palasset, T., Picard, F., Prévôt, G., ... Savale, L. (2025). The European Respiratory Journal, 65(5), 2400895. <https://doi.org/10.1183/13993003.00895-2024>

Efficacy and safety of sotatercept across ranges of cardiac index in patients with pulmonary arterial hypertension : A pooled analysis of PULSAR and STELLAR

Gomberg-Maitland, M., Badesch, D. B., Gibbs, J. S. R., Grünig, E., Hoeper, M. M., Humbert, M., Kopeć, G., McLaughlin, V. V., Meyer, G., Olsson, K. M., Preston, I. R., Rosenkranz, S., Souza, R., Waxman, A. B., Perchenet, L., Strait, J., Xing, A., Johnson-Levonon, A. O., Cornell, A. G., ... Ardeschir Ghofrani, H. (2025). The Journal of Heart and Lung Transplantation : The Official Publication of the International Society for Heart Transplantation, 44(4), 609–624. <https://doi.org/10.1016/j.healun.2024.11.037>

Efficacy and safety of the activin signalling inhibitor, sotatercept, in a pooled analysis of PULSAR and STELLAR studies

Hoeper, M. M., Gomberg-Maitland, M., Badesch, D. B., Gibbs, J. S. R., Grünig, E., Kopeć, G., McLaughlin, V. V., Meyer, G., Olsson,

K. M., Preston, I. R., Rosenkranz, S., Souza, R., Waxman, A. B., Perchenet, L., Strait, J., Xing, A., Manimaran, S., Wang, X., Miller, B., ... Humbert, M. (2025). *The European Respiratory Journal*, 65(5). <https://doi.org/10.1183/13993003.01424-2024>

Pericardial effusion in sotatercept phase 3 trials : Insights from STELLAR and ZENITH

Hoeper, M. M., Preston, I. R., Gomberg-Maitland, M., Waxman, A. B., Shi, Y., Lin, J., Mackenzie, H. S., Loureiro, M. J., McLaughlin, V. V., & Humbert, M. (2025). *The European Respiratory Journal*, 66(3). <https://doi.org/10.1183/13993003.00768-2025>

Long-term safety and tolerability of frespaciguat : The INSI-GNIA-PAH extension

Humbert, M., Hassoun, P. M., Chin, K. M., Bortman, G., Garcia-Aguilar, H., La Rosa, C., Ford, M., Fu, W., Niu, P., Loureiro, M. J., & Hoeper, M. M. (2026). *The European Respiratory Journal*, 67(1). <https://doi.org/10.1183/13993003.01459-2025>

Pulmonary Arterial Hypertension-approved drugs in Pulmonary Hypertension associated with COPD: A systematic literature review

Le Bon Chami, B., Charif, F., Semaan, C., Bironneau, V., Larrieu-Ardilouze, E., Croquette, M., Jaïs, X., Piccari, L., Montani, D., & Jutant, E.-M. (2025). *Respiratory Medicine and Research*, 87, 101165. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2025.101165>

Sotatercept for Pulmonary Arterial Hypertension within the First Year after Diagnosis

McLaughlin, V. V., Hoeper, M. M., Badesch, D. B., Ghofrani, H. A., Gibbs, J. S. R., Gomberg-Maitland, M., Preston, I. R., Souza, R., Waxman, A. B., Kopeć, G., Meyer, G., Olsson, K. M., Fu, W., Shi, Y., Miller, B., Kim, S. S., Mackenzie, H. S., Brambatti, M., Patel, M. J., ... Humbert, M. (2025). *The New England Journal of Medicine*, 393(16), 1599–1611. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa2508170>

Consistent Safety and Efficacy of Sotatercept for Pulmonary Arterial Hypertension in BMPR2 Mutation Carriers and

Noncarriers : A Planned Analysis of a Phase II, Double-Blind, Placebo-controlled Clinical Trial (PULSAR)

Montani, D., McLaughlin, V. V., Gibbs, J. S. R., Gomberg-Maitland, M., Hoeper, M. M., Preston, I. R., Souza, R., Waxman, A. B., Escribano Subias, P., Feldman, J., Meyer, G. M., Olsson, K. M., Coulet, F., Manimaran, S., Zhao, Y., Lau, A., de Oliveira Pena, J., Badesch, D. B., & Humbert, M. (2025). *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 211(6), 1028–1037. <https://doi.org/10.1164/rccm.202409-1698OC>

Association of Pulmonary Hypertension With Trastuzumab Emtrastine : An Analysis of French Pulmonary Hypertension Registry and WHO Pharmacovigilance Database

Poisson, C., Hlavaty, A., Favrolt, N., Chaumais, M.-C., Grynblat, J., Jutant, E.-M., Lechartier, B., Maurac, A., Mouillot, P., Palat, S., Rambach, L., Antigny, F., Cottin, V., Beltramo, G., Humbert, M., Khouri, C., Bonniaud, P., & Montani, D. (2025). *Chest*, 167(5), 1468–1480. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2024.11.006>

A long-term follow-up study of sotatercept for treatment of pulmonary arterial hypertension : Interim results of SOTERIA

Preston, I. R., Badesch, D., Ghofrani, H.-A., Gibbs, J. S. R., Gomberg-Maitland, M., Hoeper, M. M., Humbert, M., McLaughlin, V. V., Waxman, A. B., Manimaran, S., Mikhailova, E., Reddy, M., Lau, A., de Oliveira Pena, J., & Souza, R. (2025). *The European Respiratory Journal*, 66(1). <https://doi.org/10.1183/13993003.01435-2024>

Future treatment paradigms in pulmonary arterial hypertension : A personal view from physicians, health authorities, and patients

Rahaghi, F. F., Humbert, M., Hoeper, M. M., White, R. J., Frantz, R. P., Hassoun, P. M., Hemnes, A. R., Kawut, S. M., McLaughlin, V. V., Meszaros, G., Mol, P. G. M., Nathan, S. D., Psootka, M. A., Rahaghi, F. N., Sitbon, O., Stockbridge, N., Weatherald, J., Zannad, F., & Sahay, S. (2025). *The Lancet. Respiratory Medicine*, 13(4), 364–370. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(24\)00425-9](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(24)00425-9)

Acute hemodynamic response to inhaled treprostinil in pulmonary hypertension associated with interstitial lung di-

sease : A case highlighting unresolved questions

Riou, M., Canuet, M., Hirschi, S., Turquier, S., & Montani, D. (2025). *Respiratory Medicine and Research*, 88, 101210. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2025.101210>

Safety and efficacy of upfront triple therapy including parenteral treprostinil compared to double oral therapy in PAH (TripleTRE) : Study protocol for a randomised trial

Sitbon, O., Agoston, G., Badagliacca, R., Hajnalka Balint, O., Blanco, I., Coman, I. M., Ewert, R., Halank, M., Jansa, P., Kopeć, G., Kurzyna, M., Tenes, A., Opitz, C., Plácido, R., Přeček, J., Riou, M., Steringer-Mascherbauer, R., Ţilea, I., & Lang, I. M. (2026). *ERJ Open Research*, 12(1), 00458–02025. <https://doi.org/10.1183/23120541.00458-2025>

Drugs targeting novel pathways in pulmonary arterial hypertension

Sitbon, O., Boucly, A., Weatherald, J., Antigny, F., Guignabert, C., Jevnikar, M., Jaïs, X., Price, L. C., Wilkins, M. R., Zamarian, R. T., Savale, L., Montani, D., & Humbert, M. (2025). *The European Respiratory Journal*, 66(2), 2401830. <https://doi.org/10.1183/13993003.01830-2024>

Successfully Treating Pulmonary Arteriovenous Malformation and Pulmonary Arterial Hypertension in a Patient with GDF2 Variant

Su, J., Schmidt, M. R., Campens, L., Montani, D., Kiely, D. G., Condliffe, R., & Ersbøll, M. K. (2026). *Archivos de bronconeumologia*, 62(1), 64–65. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2025.08.005>

Combination of Oral inhibitor CM5480 with specific therapy mitigates pulmonary hypertension and its cardiac dysfunction

Willer, A. S.-M., Ruffenach, G., Masson, B., El Jekmek, K., Boët, A., Adão, R., Gourmelon, M., Beauvais, A., Sabourin, J., Dutheil, M., Ghigna, M.-R., Tesson, L., Ménoret, S., Anegon, I., Bauer, F., de Montpréville, V., Hebbar, S., Brás-Silva, C., Stauderman, K., ... Antigny, F. (2025). *JCI Insight*, 10(21). <https://doi.org/10.1172/jci.insight.191780>

Pronostics**Association Between Anticoagulant Therapy and Survival in Pulmonary Arterial Hypertension : A Registry Report and Updated Meta-Analysis**

Bertoletti, L., Escal, J., Boucly, A., Turquier, S., Jevnikar, M., Lamblin, N., Bezzeghoud, S., Chapelle, C., Delavenne, X., Savale, L., Humbert, M., Montani, D., Sitbon, O., & Jais, X. (2025). *Journal of the American College of Cardiology*, 86(13), 982–995. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2025.07.026>

VE/VCO(2) at ventilatory threshold and peak VO(2) in CPET studies of patients with scleroderma-associated PAH: A systematic review and meta-analyses

Better, J., Leroy, S., Ninaber, M. K., Trakada, G., Kesikburun, B., Rosenkranz, S., Ewert, R., Habedank, D., Dumitrescu, D., Kouchit, Y., & Martis, N. (2026). *Autoimmunity Reviews*, 25(1), 103942. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2025.103942>

Pulmonary arterial stiffness as the main correlate of effective arterial elastance in pre- and post-capillary pulmonary hypertension

Chemla, D., Beurnier, A., Gerges, C., Jaïs, X., Boucly, A., Savale, L., Sitbon, O., Humbert, M., Montani, D., & Hervé, P. (2025). *Respiratory Medicine and Research*, 88, 101204. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2025.101204>

Femoral venous stasis index predicts elevated right atrial pressure and mortality in pulmonary hypertension

Croquette, M., Larrieu Ardilouze, E., Beaufort, C., Jutant, E.-M., Puyade, M., Montani, D., Thollot, C., Lanéelle, D., De Géa, M., & Trihan, J.-E. (2025). *ERJ Open Research*, 11(3), 01027–02024. <https://doi.org/10.1183/23120541.01027-2024>

Inflammation and Obesity Correlate in Pulmonary Hypertension but Associate with Diverging Outcomes

De Bie, E., Correa-Jaque, P., Jones, R., Bogaard, H. J., Chan, J., Church, C., Coghlan, J. G., Gaur, A., Ghio, S., Ghofrani, H.-A.,

Goh, Z. M., Howard, L. S., Humbert, M., Kovacs, G., Lawrie, A., Lordan, J., Lin, W.-Y., Neelam-Naganathan, D., Newman, J., ... Toshner, M. (2025). American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine. <https://doi.org/10.1164/rccm.202412-2393OC>

Pulmonary hypertension in patients with chronic obstructive pulmonary disease : Impact of lung hyperinflation on the response to pulmonary hypertension treatment

Farkouh, C., Chaouat, A., Guillaumot, A., Baptista, B. R., Chabot, F., & Valentin, S. (2025). Respiratory Medicine and Research, 87, 101153. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2024.101153>

Post-capillary Pulmonary Hypertension in Heart Failure is associated with higher mortality and morbidity risk : Not just a matter of «hasard»

Fauvel, C., & Lamblin, N. (2025). European Heart Journal, 46(25), 2479–2480. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehae814>

Pulmonary hypertension in patients with Noonan syndrome

Grynblat, J., Farges, M., Magro, P., Savale, L., Ghigna, M.-R., Tagmouti, J., Jais, X., Boucly, A., Levy, M., Antigny, F., Meyrignac, O., Lyonnet, S., Cavé, H., Nicolle, R., Marchand-Adam, S., Sitbon, O., Coulet, F., Humbert, M., Bonnet, D., & Montani, D. (2025). The European Respiratory Journal, 2501796. <https://doi.org/10.1183/13993003.01796-2025>

Pulmonary Hypertension Drives Prognosis in Idiopathic Pulmonary Fibrosis : Insights from the European IPF Registry

Guenther, A., Tello, S., Schoppe, M. C., Pons-Kuehnemann, J., Seeger, W., Stiben, J., Tello, K., Molina Molina, M., Vancheri, C., Crestani, B., & Krauss, E. (2025). Journal of Clinical Medicine, 14(20). <https://doi.org/10.3390/jcm14207352>

How Is Pulmonary Hypertension Characterised and Treated in Children With Trisomy 21 ? Observations From the TOPP Registry (Tracking Outcomes and Practice in Pediatric Pulmonary Hypertension)

Humpl, T., Berger, R. M. F., Bonnet, D., Beghetti, M., & Ivy, D.

(2025). Pulmonary Circulation, 15(3), e70146. <https://doi.org/10.1002/pul2.70146>

Long-term outcomes of Qing-Dai-induced pulmonary arterial hypertension

Isobe, S., Tu, L., Dohi, Y., Hiraide, T., Adachi, S., Komura, N., Tsujino, I., Inami, T., Sera, F., Kato, Y., Hatano, M., Ueno, S., Ogo, T., Orihara, Y., Fujii, H., Amano, K., Montani, D., Guignabert, C., Humbert, M., ... Tamura, Y. (2025). ERJ Open Research, 11(6), 00675–02025. <https://doi.org/10.1183/23120541.00675-2025>

Pulmonary arterial hypertension in systemic lupus erythematosus : Identification of risk factors and haemodynamics characteristics in a multicentre retrospective cohort

Marasco, E., Düsing, C., Keymel, S., Bortoluzzi, A., Bracaglia, C., Canuet, M., Cavazzana, I., Chehab, G., Codullo, V., Fischer, R., Franceschini, F., Fredi, M., Ghio, S., Keller, L., Meyer, A., Montecucco, C., Richter, J., Riou, M., Sahin, S., ... Schneider, M. (2025). Lupus Science & Medicine, 12(1). <https://doi.org/10.1136/lupus-2024-001471>

Severe Hypoxemia and Pulmonary Capillary Dilatations in Pulmonary Arterial Hypertension Patients Treated with Sotatercept

Olsson, K. M., Savale, L., Guignabert, C., Park, D.-H., Kamp, J. C., Boucly, A., Montani, D., Sitbon, O., Humbert, M., & Hoeper, M. M. (2025). American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, 211(7), 1303–1305. <https://doi.org/10.1164/rccm.202502-0344RL>

Risk stratification in Eisenmenger syndrome

Valdeolmillos, E., Boucly, A., Humbert, M., Sitbon, O., Savale, L., Montani, D., Le Pavec, J., Fadel, E., Ladouceur, M., Fournier, E., Albenque, G., Provost, B., Batteux, C., Fraisse, A., Gatzoulis, M. A., Kempny, A., & Hascoët, S. (2025). Archives of Cardiovascular Diseases, 118(5), 322–329. <https://doi.org/10.1016/j.acvd.2025.02.010>

Cas cliniques

A Patient With Pulmonary Hypertension Carrying FLNA Loss-of-Function Variant

Cai, Z., Lin, S., Jin, N., Fu, Y., Zhang, Y., Cheng, J., Mao, Y., Li, Y., Montani, D., & Jiang, J. (2025). *Pulmonary Circulation*, 15(3), e70110. <https://doi.org/10.1002/pul2.70110>

Reversible pulmonary arterial hypertension induced by bosutinib : A case report

Ivan, J., Esnaud, R., Orvain, C., Khouri, C., Chaumais, M.-C., Humbert, M., Montani, D., & Gagnadoux, F. (2025). *ERJ Open Research*, 11(3), 00943–02024. <https://doi.org/10.1183/23120541.00943-2024>

Pneumopathies interstitielles diffuses (PID)

Mécanismes mis en jeu

Surfactant Protein (SP)–A Benefits Over SP–A Mutant : A Preliminary Study for Interstitial Lung Disease Treatment

Desroziers, T., Soreze, Y., Legendre, M., Dastot Le Moal, F., Nau, V., Amselem, S., Giurgea, I., Karabina, S., Louvrier, C., & Nathan, N. (2025). *American Journal of Respiratory Cell and Molecular Biology*, 73(6), 897–905. <https://doi.org/10.1165/rcmb.2024-0546OC>

Penetrance of interstitial lung disease and lung cancer in carriers of SFTPA1 or SFTPA2 pathogenic variants

Ducrot, L., Nathan, N., Benusiglio, P. R., Borie, R., Nuel, G., & Legendre, M. (2025). *ERJ Open Research*, 11(3), 01348–02024. <https://doi.org/10.1183/23120541.01348-2024>

Phenotype–Genotype Correlations in ABCA3 Patients–The RespiRare Cohort

Fleury, M., Delestrain, C., Hadchouel, A., Mazenq, J., Benhamida, M., Bernard, A.-S., Borie, R., Brouard, J., Corvol, H., Cros, P., Delacourt, C., Desroziers, T., Dubus, J.-C., Egron, C., Epaud, R., Fayon, M., Forgeron, A., Giovannini-Chami, L., Marguet, C., ... Nathan, N. (2025). *Pediatric Pulmonology*, 60(10), e71324. <https://doi.org/10.1002/ppul.71324>

Dominant Form of SFTPB: A New Paradigm

Louvrier, C., Crestani, B., & Borie, R. (2025). *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 211(8), 1534–1535. <https://doi.org/10.1164/rccm.202503-0626LE>

Molecular Investigation in Early-Onset Interstitial Lung Disease : Results From 699 Unrelated Patients

Louvrier, C., Nathan, N., Cottin, V., Desroziers, T., Nau, V., Soreze, Y., Dastot-Le Moal, F., Reix, P., Bouvry, D., Thumerelle, C., Reynaud-Gaubert, M., Hadchouel, A., Prévot, G., Manali, E., Kannengiesser, C., Ba, I., Amselem, S., Houdouin, V., Borie, R., & Legendre, M. (2026). *Respirology (Carlton, Vic.)*, 31(1), 53–61. <https://doi.org/10.1111/resp.70132>

Effects of Air Pollution Exposure and the MUC5B rs35705950 Variant on Interstitial Lung Disease Risk in Patients With Rheumatoid Arthritis. Respirology (Carlton, Vic.)

Sesé, L., Annesi-Maesano, I., Juge, P. A., Mayer, S., Sigaux, J., Crestani, B., Semerano, L., Dessimond, B., Borie, R., Debray, M.-P., Combe, B., Constantin, A., Didier, M., Brillet, P. Y., Alari, A., Uzunhan, Y., Dieudé, P., & Nunes, H. (2026). <https://doi.org/10.1002/resp.70181>

Deciphering the pathogenicity of three NKX2-1 variants in ultra-severe forms of childhood interstitial lung disease

Soreze, Y. D., Desroziers-Louedec, T., Carré, A., Diab, F., Daskalopoulou, A., Starck, J., Nau, V., Legendre, M., Karabina, S.-A., Houdouin, V., Coulomb-L'herminé, A., Louvrier, C., & Nathan, N. (2025). *PloS One*, 20(12), e0338446. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0338446>

Diagnostics

When to test for myositis antibodies in usual interstitial pneumonia on chest CT?

Guillois, E., Bertin, D., Milesi, J., Habert, P., Di Bisceglie, M., Heim, X., Coiffard, B., Naud, R., Nieves, A., Nguyen, N. A. T., Reynaud-Gaubert, M., Bardin, N., & Bermudez, J. (2025). *Respiro-*

ry Medicine and Research, 88, 101211. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2025.101211>

Classification of interstitial pneumonias : Ready for the future or stuck in the past?

Kolb, M., Cottin, V., & Crestani, B. (2025). The European Respiratory Journal, 66(6), 2501845. <https://doi.org/10.1183/13993003.01845-2025>

Transbronchial lung cryobiopsy : A safe and effective technique in the diagnosis of interstitial lung disease in the older people

Menigoz, C., Moui, A., Sagan, C., Carlier, N., Patarin, V., Defrance, C., Liberge, R., Morla, O., Kandel-Aznar, C., Clarke, J. P., Corne, F., Hassoun, D., Cavailles, A., Cellierin, L., Chéné, A.-L., Tissot, A., Blanc, F.-X., & Dirou, S. (2026). BMC Geriatrics. <https://doi.org/10.1186/s12877-025-06615-z>

Epidemiology of interstitial lung diseases in a native Afro-Caribbean population of French West Indies

Neveu, S., Chaptal, M., Rossigneux, E., Nunes, H., & Raherson-Semjen, C. (2025). Respiratory Medicine and Research, 88, 101175. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2025.101175>

Value of lung ultrasonography for screening interstitial lung disease in patients with rheumatoid arthritis

Ottaviani, S., Debray, M.-P., Borie, R., Forien, M., Ebstein, E., Juge, P.-A., Crestani, B., & Dieudé, P. (2025). Rheumatology (Oxford, England), 64(S1), S17–S113. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaf133>

CT features of interstitial lung disease in systemic lupus erythematosus and overlap lupus-other connective tissue disease

Sajust de Bergues de Escalup, A., Mageau, A., Deneuille, L., Sacre, K., Khalil, A., Costedoat-Chalumeau, N., Hachulla, E., Uzunhan, Y., Le Tallec, E., Cadranet, J., Marchand-Adam, S., Montani, D., Reynaud-Gaubert, M., Prévot, G., Beltramo, G., Crestani, B., Cottin, V., Borie, R., & Debray, M.-P. (2025). European Radiology. <https://doi.org/10.1007/s00330-025-12106-x>

[org/10.1007/s00330-025-12106-x](https://doi.org/10.1007/s00330-025-12106-x)

Global epidemiology and burden of interstitial lung disease

Spagnolo, P., Guler, S. A., Chaudhuri, N., Udawadia, Z., Sesé, L., Kaul, B., Enghelmayer, J. I., Valenzuela, C., Malhotra, A., Ryerson, C. J., Khor, Y. H., Corte, T. J., & Cottin, V. (2025). The Lancet Respiratory Medicine, 13(8), 739–755. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(25\)00129-8](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(25)00129-8)

Stratégies thérapeutiques

Oxygenation in acute exacerbation of interstitial lung disease : a nationwide survey

Artaud-Macari, E., Georges, M., Fartoukh, M., Gonzalez-Bermejo, J., Girault, C., & Cuvelier, A. (2025). Scientific Reports, 16(1), 1001. <https://doi.org/10.1038/s41598-025-30662-6>

Evaluation of efficacy and safety of rituximab in patients with progressive interstitial lung disease (ILD) with inflammatory component (EvER-ILD2) : A multicentre double-blind placebo-controlled randomized trial

Ferreira, M., Bejan-Angoulvant, T., Marchand-Adam, S., Mousset, E., Mureau, E., Jouneau, S., Nunes, H., Montani, D., Chenivresse, C., Cadranet, J., Bonniaud, P., Crestani, B., Cottin, V., & Caille, A. (2025). Respiratory Medicine and Research, 87, 101144. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2024.101144>

Exploring Benefits of Non-Intubated Surgery for Lung Biopsy in Interstitial Lung Disease

Nguyen, A., Jouitteau, T., Bourdin, A., Gamez, A.-S., Solovej, L., Molina, J., & Hireche, K. (2025). Respirology (Carlton, Vic.), 30(10), 949–956. <https://doi.org/10.1111/resp.70067>

Clinical trials on acute exacerbations of interstitial lung diseases

Tsiri, P., Murgolo, F., & Crestani, B. (2025). Expert Review of Respiratory Medicine, 19(11), 1127–1136. <https://doi.org/10.1080/1476348.2025.2519861>

Pronostics

Clinical profiles associated with rapidly progressive interstitial lung disease in antisynthetase syndrome : A multicentric cohort study (TYPASS study)

Billotte, M., Moulinet, T., Meyer, A., Camara, H., Bolko, L., Didier, K., Dury, S., Bonnotte, B., Devilliers, H., Bonniaud, P., Beltramo, G., Campagne, J., Magy-Bertrand, N., Chaudier, A., Valentin, S., Jaussaud, R., & Decker, P. (2025). *Journal of Internal Medicine*. <https://doi.org/10.1111/joim.70058>

Risk of hospitalisation and mortality among patients with interstitial lung disease and COVID-19 : A French multicentre prospective cohort

Diesler, R., Gallay, L., Uzunhan, Y., Borie, R., Reynaud-Gaubert, M., Valentin, V., Ahmad, K., Lazor, R., Wemeau, L., Traclet, J., Rigaud, P., Marchand-Adam, S., Israël-Biet, D., Hirschi, S., Bonniaud, P., Froidure, A., Montani, D., Naccache, J.-M., Romain-Scelle, N., & Cottin, V. (2025). *Pulmonology*, 31(1), 2598693. <https://doi.org/10.1080/25310429.2025.2598693>

Short telomere length is associated with accelerated lung disease progression in rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease

ElHusseini, K., Lee, J. S., Juge, P.-A., Ebstein, E., Ottaviani, S., Borie, R., Bancal, C., Debray, M.-P., Kannengiesser, C., Ba, I., Marchand-Adam, S., Richez, C., Nunes, H., Avouac, J., Flipo, R.-M., Wemeau, L., Boissier, M.-C., Schaefferbeke, T., Saldenberg Kermanac'h, N., ... Crestani, B. (2025). *The European Respiratory Journal*, 66(6), 2500587. <https://doi.org/10.1183/13993003.00587-2025>

Impact of Environmental Exposures on the Development and Progression of Fibrotic Interstitial Lung Disease

Johannson, K. A., Adegunsoye, A., Behr, J., Cottin, V., Glanville, A. R., Glassberg, M. K., Goobie, G. C., Jenkins, R. G., Kim, J. S., Lee, C. T., Redlich, C. A., Richeldi, L., Salisbury, M. L., Tetley, T., & Corte, T. J. (2025). *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 211(4), 560–568. <https://doi.org/10.1164/rccm.202409-1730PP>

Radiation toxicity and survival in patients with interstitial lung disease and non-small cell lung cancer : A case control study

Justet, A., Jackson, L., Bardou, M., Lerouge, D., Césaire, M., Loiseau, C., Bergot, E., Christy, F., & Thariat, J. (2025). *Cancer Radiothérapie : Journal de La Société Française de Radiothérapie Oncologique*, 29(2), 104622. <https://doi.org/10.1016/j.canrad.2025.104622>

Diaphragm dysfunction evaluated by electroneuromyography in patients with interstitial lung disease (ILD), risks factors and impact on mortality : A retrospective observational study

Milesi, J., Tin, S. N. W., Gille, T., Nunes, H., Chauveau, S., Planès, C., Robbe, G., Uzunhan, Y., & Sesé, L. (2025). *Respiratory Medicine and Research*, 88, 101196. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2025.101196>

Predicting the progression of interstitial lung disease associated with systemic sclerosis : Despite progress, much remains to be done

Razat, L., Simon, M., Quétant, S., & Degano, B. (2025). *Rheumatology (Oxford, England)*, 64(11), 5595–5596. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaf409>

The importance of considering progression speed in systemic sclerosis-associated interstitial lung diseases : Application of 2022 and 2024 clinical practice guidelines for progressive pulmonary fibrosis, a retrospective cohort study

Roeser, A., Brillet, P.-Y., Tran Ba, S., Caux, F., Dhote, R., Nunes, H., & Uzunhan, Y. (2025). *Respiratory Research*, 26(1), 305. <https://doi.org/10.1186/s12931-025-03375-7>

Survey of physicians' approaches to the clinical evaluation of interstitial lung disease in Singapore (SoPhoCLES)

Teo, F. S. W., Chai, G. T., Low, S. Y., Tay, T. R., Walsh, S. L. F., Kokosi, M., Takahashi, M., Cottin, V., Wuyts, W. A., Chua, F., Lee, P., Teo, L. L. S., Kaw, G., Ng, Y. L., Shen, L., Teoh, C. M., & Song, J. W. (2025). *Journal of Thoracic Disease*, 17(11), 9439–9450. <https://doi.org/10.21037/jtd-2025-1365>

Impact of oxygenation strategies on outcome in acute exacerbation of interstitial lung disease

Thévenin, R., Gillibert, A., Dognon, N., Drucbert, M., Lagache, L., Salaün, M., Cuvelier, A., Girault, C., & Artaud-Macari, É. (2025). ERJ Open Research, 11(6), 00053–02025. <https://doi.org/10.1183/23120541.00053-2025>

Autres pathologies (par ordre alphabétique)

Déficit en alpha1-antitrypsine (DAAT)

The phenotypic state of biallelic SERPINA1 Q0 variants in α 1-antitrypsin deficiency

Papiris, S. A., Veith, M., Ferrarotti, I., Balduyck, M.-L., Filosa, A., Papaioannou, A. I., Lombard, C., Ottaviani, S., Rovina, N., Kollilekas, L., Zerimech, F., Odou, M.-F., Dechomet, M., Prountzos, S., Kontopoulou, C., Kallieri, M., Cuvelier, A., le Rouzic, O., Apollonatos, V., ... Manali, E. D. (2025). ERJ Open Research, 11(6), 00228–02025. <https://doi.org/10.1183/23120541.00228-2025>

Dysplasie bronchopulmonaire (DBP)

The pathogenesis of bronchopulmonary dysplasia : « It is never the heart, it is always the lung »—Myth or maxim?

Hadchouel, A., & Delacourt, C. (2025). Breathe (Sheffield, England), 21(3), 240102. <https://doi.org/10.1183/20734735.0102-2024>

Clinical course of children with postinfectious bronchiolitis obliterans with versus without comorbid bronchopulmonary dysplasia

Medghoul, L., Grosjean, J., Marguet, C., & Petat, H. (2025). Clinical and Experimental Pediatrics, 68(7), 497–502. <https://doi.org/10.3345/cep.2025.00122>

Bronchiectasie

Bronchiectasis in France : Data on disease characteristics in 630 patients from the European Bronchiectasis registry (EM-BARC)

Burgel, P.-R., Bergeron, A., Maitre, B., Andrejak, C., Audoly, C., Boitiaux, J.-F., Camara, B., Coolen-Allou, N., Douvry, B., Chat-té, G., Fanton, A., Leroy, S., Martin, C., Michaux, K., Payet, A., Pegliasco, H., Schlemmer, F., Vignal, G., Duchange, A., ... Murris-Espin, M. (2025). Respiratory Medicine and Research, 88, 101199. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2025.101199>

Hyperplasie des cellules neuroendocrines du nourrisson (NEHI)

De novo SRRM2 variants in neuroendocrine cell hyperplasia of infancy and persistent tachypnea of infancy

Louvrier, C., Soreze, Y., Mesinele, J., de Becdelièvre, A., Desroziers, T., Nau, V., Dastot-Le Moal, F., Levergeois, R., Legendre, M., Giurgea, I., Konyukh, M., Abou Taam, R., Becourt, A., Cosson, L., Gibertini, I., Borie, R., Rodriguez, D., Troadec, C., Coulomb L'Hermine, A., ... Nathan, N. (2025). The European Respiratory Journal, 2500777. <https://doi.org/10.1183/13993003.00777-2025>

Diagnostic Evaluation and Clinical Findings in Children With Persistent Tachypnea of Infancy/Neuroendocrine Cell Hyperplasia of Infancy A European Multicenter Retrospective Study

Marczak, H., Krenke, K., Griese, M., Peradzynska, J., Lange, J., Kulus, M., Grochowska, M., Seidl, E., Dubus, J.-C., Rodler, J., Schwerek, N., Carlens, J., Breuer, O., Hevroni, A., Castillo-Corullon, S., Aldeco, M., Buchvald, F. F., Nielsen, K. G., Mayell, S., ... Nathan, N. (2025). Chest, 168(1), 171–182. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2025.02.023>

Persistent tachypnoea of infancy and neuroendocrine cell hyperplasia of infancy : From systematic review to future directions

Nathan, N., Grochowska, M., Krenke, K., Epaud, R., Reix, P., Griese,

M., Louvrier, C., Soreze, Y., Mulard, C., Donnet, B., Ducoule Pointe, H., Dufour-Barba, C., Coulomb l'Herminé, A., Dubus, J.-C., & Marczak, H. (2025). ERJ Open Research, 11(6), 00274–02025. <https://doi.org/10.1183/23120541.00274-2025>

Clinical characteristics of diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cell hyperplasia

O'Callaghan, M., Forde, S. H., Franciosi, A. N., Penugonda, M., Diesler, R., O'Brien, H., Buikhuisen, W., Almeamar, H., Samhour, B. F., Ryu, J. H., Veltkamp, M., Manali, E. D., Lazaratou, A., Papiris, S. A., Bonella, F., Carr, L., Cottin, V., Taille, C., McCormack, F. X., ... McCarthy, C. (2026). ERJ Open Research, 12(1), 00829–02025. <https://doi.org/10.1183/23120541.00829-2025>

Hypertension pulmonaire thromboembolique chronique (HTP-TEC)

The activin pathway in chronic thromboembolic pulmonary hypertension : A potential biomarker for residual pulmonary hypertension after endarterectomy

Cuomo, A., Normand, C., Thuillet, R., Jaffrezic, T., Tu, L., Jaïs, X., Jevnikar, M., Montani, D., Boucly, A., Sitbon, O., Mercurio, V., Fadel, E., Mercier, O., Guignabert, C., Humbert, M., & Savale, L. (2025). ERJ Open Research, 11(6), 01302–02024. <https://doi.org/10.1183/23120541.01302-2024>

Long-term effects of medical treatment in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension

Delcroix, M., Lang, I. M., D'Armini, A. M., Fadel, E., Guth, S., Hoole, S. P., Jenkins, D. P., Kiely, D. G., Kim, N. H., Madani, M. M., Matsubara, H., Nakayama, K., Ogawa, A., Ota-Arakaki, J. S., Quarck, R., Sadushi-Kolici, R., Simonneau, G., Wiedenroth, C. B., Yildizeli, B., ... Pepke-Zaba, J. (2025). ERJ Open Research, 11(6), 00769–02025. <https://doi.org/10.1183/23120541.00769-2025>

Lung transplantation for chronic thromboembolic pulmonary hypertension

Godinas, L., Orlitová, M., Muscogiuri, E., Ceulemans, L., Fadel,

E., Delcroix, M., & Verbelen, T. (2026). JHLT Open, 11, 100461. <https://doi.org/10.1016/j.jhlto.2025.100461>

Diagnosis of chronic thromboembolic pulmonary hypertension

Jais, X., Tapson, V., Fernandes, T. M., Fadel, E., Kligerman, S., Pepke-Zaba, J., Kerr, K. M., Fedullo, P. F., Yang, J. Z., Madani, M. M., Lang, I. M., & Kim, N. H. (2025). The Journal of Heart and Lung Transplantation: The Official Publication of the International Society for Heart Transplantation, 44(7S), S1–S7. <https://doi.org/10.1016/j.healun.2025.02.1688>

Results of the MACiTEPH study of macitentan for the treatment of inoperable or persistent/recurrent chronic thromboembolic pulmonary hypertension

Jenkins, D. P., Cerovic, S., Csonka, D., Ghofrani, H.-A., Guth, S., Heresi, G. A., Humbert, M., Jaumdally, N., Jing, Z.-C., Lack, G., Madani, M. M., Matsubara, H., Mayer, E., McGuire, E., & Kim, N. H. (2025). The Journal of Heart and Lung Transplantation: The Official Publication of the International Society for Heart Transplantation, S1053–2498(25)02402–7. <https://doi.org/10.1016/j.healun.2025.11.014>

Chronic thromboembolic pulmonary hypertension associated with venous thoracic outlet syndrome : A retrospective case series

Jevnikar, M., Brenot, P., Kularatne, M., Rodière, A., Noël-Savina, E., Chaouat, A., Dolidon, S., Boucly, A., Sitbon, O., Savale, L., Montani, D., Mercier, O., Humbert, M., Fadel, E., & Jaïs, X. (2025). The European Respiratory Journal, 66(6), 2501610. <https://doi.org/10.1183/13993003.01610-2025>

The evolution of management in chronic thromboembolic pulmonary hypertension in a non-surgical / balloon pulmonary angioplasty center

Jevnikar, M., Montani, D., Fadel, E., & Jais, X. (2025). Respiratory Medicine and Research, 87, 101043. <https://doi.org/10.1016/j.resmer.2023.101043>

Balloon Pulmonary Angioplasty for Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension : Results of an International Multi-center Prospective Registry

Lang, I. M., Brenot, P., Bouvaist, H., Fadel, E., Jaïs, X., Madani, M. M., Guth, S., Kurzyna, M., Simonneau, G., Wiedenroth, C. B., Mahmud, E., Shimokawahara, H., Bashir, R., Delcroix, M., Frantz, R., Gerges, C., Godinas, L., Heresi, G. A., Jansa, P., ... Matsubara, H. (2025). *Journal of the American College of Cardiology*, 85(23), 2270–2284. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2025.04.021>

Pulmonary Thromboendarterectomy : The Potentially Curative Treatment of Choice for Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension

Madani, M. M., Wiedenroth, C. B., Jenkins, D. P., Fadel, E., & de Perrot, M. (2025). *The Annals of Thoracic Surgery*, 119(4), 756–767. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2024.07.052>

The genetics of chronic thromboembolic pulmonary hypertension : No longer a stab in the dark

Montani, D., & Toshner, M. (2025). *ERJ Open Research*, 11(4), 00551–02025. <https://doi.org/10.1183/23120541.00551-2025>

Iron deficiency in chronic thromboembolic pulmonary hypertension referred for balloon pulmonary angioplasty

Piliero, N., Salvat, M., Bertoletti, L., Bouvaist, H., & Degano, B. (2025). *Respiratory Medicine*, 246, 108219. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2025.108219>

Long-term in-hospital mortality and chronic thromboembolic pulmonary hypertension after COVID-19-associated pulmonary embolism in France : A nationwide study

Tankéré, P., Lajeune, E., Mariet, A.-S., Cottenet, J., Beltramo, G., Georges, M., Bonniaud, P., Favrolt, N., & Quantin, C. (2025). *ERJ Open Research*, 11(5), 01387–02024. <https://doi.org/10.1183/23120541.01387-2024>

Pulmonary endarterectomy for chronic thromboembolic pulmonary hypertension : Technical challenges and controversies

Verbelen, T., Fadel, E., Wiedenroth, C. B., Jenkins, D. P., & Madani, M. M. (2025). *JHLT Open*, 10, 100357. <https://doi.org/10.1016/j.jhlto.2025.100357>

Lymphangioléiomyomatose (LAM)

High-throughput Proteomics in Lymphangioleiomyomatosis : PMEL as a Diagnostic Biomarker, Construction of a Diagnosis Score and Evidence of Neutrophil Involvement

Diesler, R., Han, T., Steagall, W. K., Salem, S., Khabibullin, D., Chami, J., Squitieri, B., Jones, A. M., Julien-Williams, P., Machado, T., Worthy, T., Pacheco-Rodriguez, G., Tang, Y., Leroux, C., Cottin, V., Liu, H.-J., El-Chemaly, S., McCormack, F. X., Moss, J., & Henske, E. P. (2025). *Chest*, S0012–3692(25)05961–6. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2025.12.026>

Modulation of infiltrating CD206(+) macrophages restricts progression of pulmonary lymphangioleiomyomatosis

Liu, H.-J., Diesler, R., Chami, J., Wu, B., Du, H., Jin, Y., Daou, M., Alesi, N., Khabibullin, D., Leroux, C., Cottin, V., Cantley, L. G., Rudloff, U., & Henske, E. P. (2025). *The European Respiratory Journal*, 66(5), 2500084. <https://doi.org/10.1183/13993003.00084-2025>

Malformations pulmonaires

Atypical mesenchyme in congenital pulmonary airways malformation : A promising new focus

Azar, P., Avila, Y., Hiltbrunner, A., Delacourt, C., Rougemont, A.-L., Vidal, I., Bochaton-Piallat, M.-L., & Ruchonnet-Metrailier, I. (2025). *Respiratory Research*, 26(1), 262. <https://doi.org/10.1186/s12931-025-03332-4>

Protéinose alvéolaire pulmonaire (PAP)

CT features of genetic mutation-related pulmonary alveolar proteinosis (CCR2 and GATA2 deficiency)

Dournes, G., Bégueret, H., Demant, X., Delmas, J., Fayon, M.,

& Aladjidi, N. (2025). Diagnostic and Interventional Imaging, 106(9), 327–329. <https://doi.org/10.1016/j.diii.2025.04.007>

Pharmacotherapy for Autoimmune Pulmonary Alveolar Proteinosis
Jouneau, S., Chauvin, P., Lederlin, M., Painvin, B., & Kerjouan, M. (2025). *Drugs*, 85(10), 1193–1206. <https://doi.org/10.1007/s40265-025-02228-3>

Sarcoïdose

Pulmonary sarcoidosis clinical trial end-points : A Delphi study
Baughman, R. P., Grutters, J. C., Lower, E. E., Zhou, Y., Wijisenbeek, M., Wells, A. U., Veltkamp, M., Valeyre, D., Spagnolo, P., Sharp, M., Sellares, J., Obi, O. N., Nunes, H., Judson, M. A., Culver, D. A., Bonella, F., Azuma, A., & Korenromp, I. H. E. (2025). *The European Respiratory Journal*, 66(4), 2500943. <https://doi.org/10.1183/13993003.00943-2025>

Complete response to mTOR inhibitor following JAKi failure in severe pulmonary sarcoidosis : Authors' reply

Hindré, R., Besnard, V., Kort, F., Nunes, H., Valeyre, D., & Jeny, F. (2025). *Pulmonology*, 31(1), 2422210. <https://doi.org/10.1080/25310429.2024.2422210>

(1)H-NMR urine metabolomic fingerprint for severity discrimination in pulmonary sarcoidosis

Jeny, F., Triba, M. N., Chauveau, S., Valeyre, D., Mokhtari, S., Nunes, H., Bernaudin, J.-F., & Savarin, P. (2025). *ERJ Open Research*, 11(4), 00763–02024. <https://doi.org/10.1183/23120541.00763-2024>

New therapeutic options in sarcoidosis

Nunes, H., Hindré, R., & Jeny, F. (2025). *Current Opinion in Pulmonary Medicine*, 31(5), 560–570. <https://doi.org/10.1097/MCP.0000000000001196>

Syndrôme d'hypoventilation centrale congénitale (Syndrôme d'Ondine)

Ventilatory Complexity Persists in Phox2b Mutant Mice Lacking the Retrotrapezoid Nucleus/Parafacial Respiratory Group (RTN/pFRG) and in Humans With Congenital Central Hypoventilation Syndrome

Straus, C., Ranohavimparany, A., Ramanantsoa, N., Tremoureux, L., Patout, M., Fiamma, M.-N., Cayetanot, F., Matrot, B., Gallego, J., Bodineau, L., & Similowski, T. (2025). *The Journal of Comparative Neurology*, 533(12), e70117. <https://doi.org/10.1002/cne.70117>

En savoir +

Rendez-vous sur la page dédiée du site internet de la filière pour consulter l'historique complet des publications scientifiques répertoriées dans nos bulletins de recherche : <https://respifil.fr/recherche/publications-scientifiques/>

Lexique de la recherche clinique

Lexique
de la recherche
clinique

• Aveugle (essai en double aveugle)

Essai dans lequel, ni le patient, ni le médecin, ne connaissent la nature des produits administrés (produit expérimental ou placebo, par exemple).

• Effet indésirable ou secondaire

Toute réaction nocive et non désirée liée à la recherche ou au produit sur lequel porte la recherche.

• Étude ancillaire

Étude annexe au projet présentée réalisée à l'occasion de la recherche. Elle est aussi parfois appelée étude complémentaire, sous-étude ou étude annexe.

• Étude clinique (phase 2 ou 3)

Toute investigation scientifique menée chez l'homme afin de déterminer ou de confirmer l'innocuité et l'efficacité d'un traitement.

• Étude contrôlée

Étude dans laquelle un médicament à tester est comparé à un traitement dont l'effet est connu. Par exemple, le groupe témoin est non traité ou reçoit le traitement standard ou un placebo.

• Étude descriptive

Elle cherche à décrire l'état de santé de la population (séries de cas, études transversales).

• Étude d'extension

Elle permet de continuer à administrer un produit expérimental, s'il est bien supporté ou s'il est efficace, à des patients qui participent à un essai qui arrive à son terme, en attendant sa commercialisation.

• Étude multicentrique

Essai clinique réalisé selon un même protocole mais sur des sites différents au niveau national ou international.

• Étude ouverte

Essai dans lequel les participants et l'équipe de re-

cherche connaissent la nature des produits administrés—contrairement à l'étude en double aveugle.

• Étude prospective

Elle comporte la récolte de données sur des événements à venir. Elle consiste généralement à suivre un groupe de sujets exposés à un facteur de risque particulier, afin d'étudier les phénomènes de santé qui affectent ce groupe au cours du temps.

• Étude rétrospective

Elle intéresse à la recherche de liens entre un état de santé présent et un événement antérieur. Elle se base sur l'acquisition de données présentes dans les dossiers médicaux des personnes ciblées ou dans un registre de données au moment de l'étude.

• Inclusion

Ce terme caractérise le fait d'inclure un sujet ou un patient dans un essai clinique, en respectant les critères d'inclusion et de non-inclusion.

• Ouvert

Essai dans lequel les participants et l'équipe de recherche connaissent la nature des produits administrés contrairement à l'étude en double aveugle.

• Placebo

C'est un produit qui a la même apparence que celui qui est testé, mais qui ne contient pas de substance active.

• Randomisation (ou tirage au sort)

Procédé selon lequel l'attribution d'un traitement à une personne se prêtant à la recherche est réalisée de façon aléatoire.

Lexique
de la recherche
clinique

Questionnaire de satisfaction

N'hésitez pas à nous donner
votre avis sur ce bulletin et à l'évaluer.



RespiFIL Éditions – avril 2026 CC BY-NC-ND

Rédaction : équipe opérationnelle RespiFIL

Création graphique et réalisation : Margaux Darcel – Studio IME

Photographies : RespiFIL

Crédits photos : Nathalie Aboufarah, Céline Lustremant, Bernard
Maitre et David Montani,

**Retrouvez l'actualité
de la filière sur respifil.fr**

Et sur nos réseaux sociaux :

