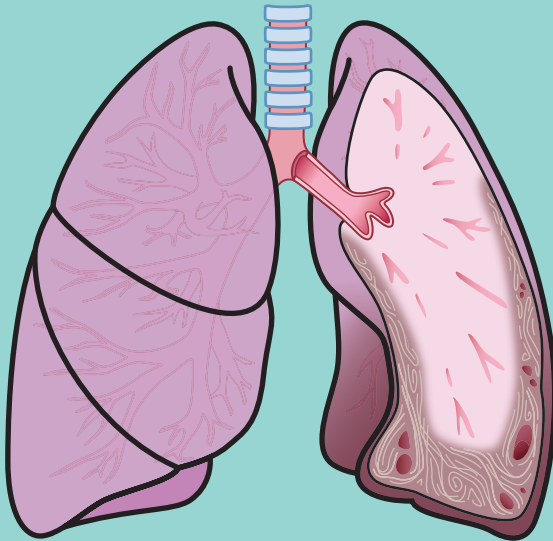


Comprendre son corps

Fibrose Pulmonaire Idiopathique (FPI)



Des informations supplémentaires sur la FPI peuvent être trouvées sur

www.fibrosepulmonaire.be

www.longfibrose.org

Chers patients, parents et aide-soignants,

Le présent livret a pour objectif de vous aider à mieux comprendre la maladie. Il décrit les symptômes liés à la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) et ce que la médecine sait actuellement de cette maladie.

Les tests médicaux que vous serez amenés à passer vous seront expliqués. Ce livret contient également des conseils pour vous maintenir le plus possible en bonne santé.

Vous trouverez à la fin un espace laissé libre pour vos questions. Prenez le temps de parcourir ce texte avec votre médecin et de discuter de vos éventuelles questions et préoccupations.

Que signifie FPI ?

FPI (Fibrose Pulmonaire Idiopathique) désigne en trois termes médicaux une unique maladie :

« **Fibrose** »

Désigne un aspect résultant de la formation d'un tissu cicatriciel. Nous vous montrerons comment un poumon atteint d'une fibrose diffère d'un poumon en bonne santé.

« **Pulmonaire** »

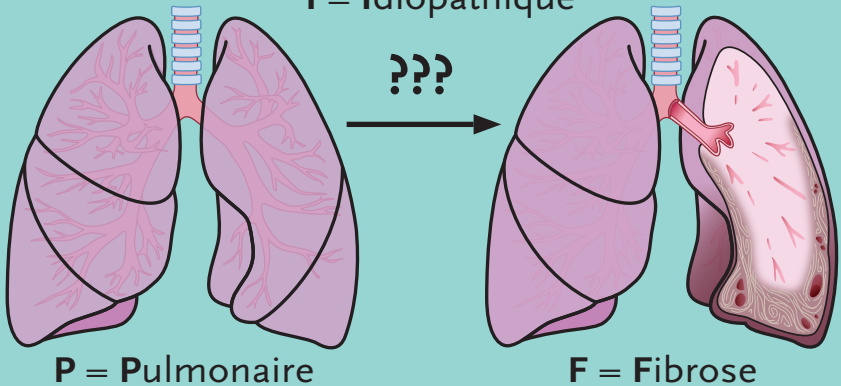
Terme médical signifiant « relatif aux poumons ». Le présent livret vous montrera où se trouvent les poumons et comment ils fonctionnent.

« **Idiopathique** »

Idiopathique signifie que la cause de la maladie n'est pas connue.



I = Idiopathique



1 Que signifie FPI ?

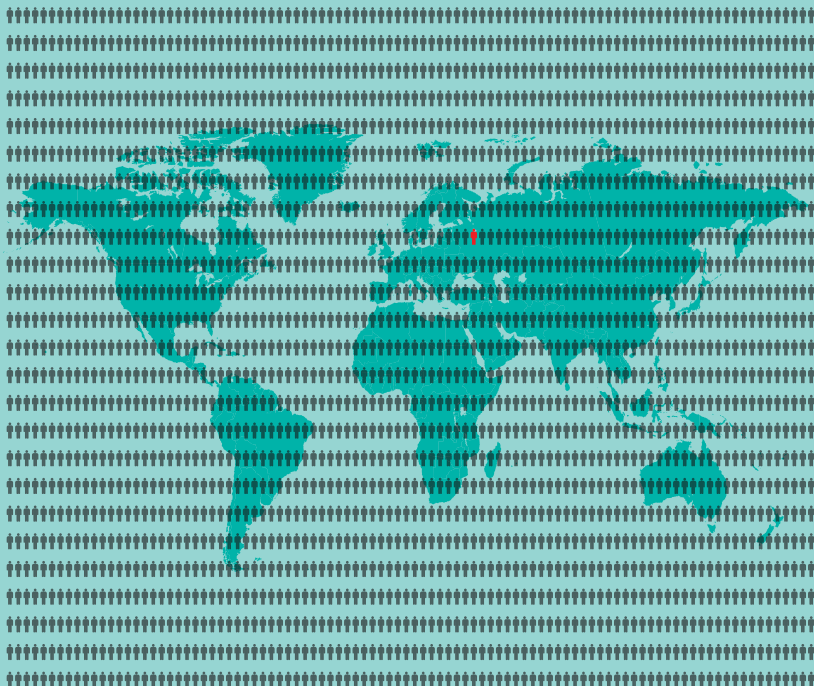
Quelle est la fréquence de la FPI ?

La FPI est une maladie rare. Elle touche seulement 14 à 43 personnes sur 100 000, et est présente partout dans le monde.

La FPI est beaucoup plus fréquente chez les personnes âgées, mais peut également survenir à un plus jeune âge.

Dans le monde entier, les chercheurs travaillent à mieux comprendre cette maladie.

De 14 à 43 personnes sur 100 000



2

Quelle est la fréquence de la FPI ?

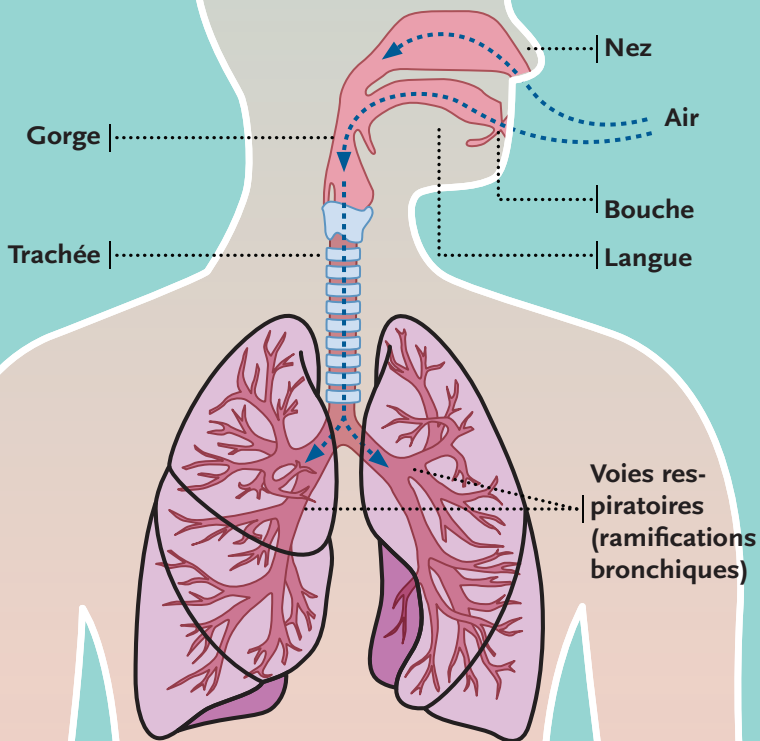
Où se trouvent les poumons ?

Les poumons sont des organes spongieux remplis d'air, localisés des deux côtés du thorax. Le cœur est situé entre les deux poumons.

Lorsque nous inspirons de l'air par le nez et par la bouche, nos poumons se gonflent comme un ballon. Le volume des poumons augmente au fur et à mesure que l'air remplit l'ensemble des espaces vides dans les poumons. Lorsque nous expirons, les poumons se rétrécissent à nouveau.

La trachée achemine l'air dans les poumons à travers une paire de conduits appelés bronches.

Les bronches principales se ramifient en bronches plus petites, celles-ci en conduits encore plus petits appelés bronchioles qui aboutissent en de minuscules poches d'air appelées alvéoles pulmonaires.



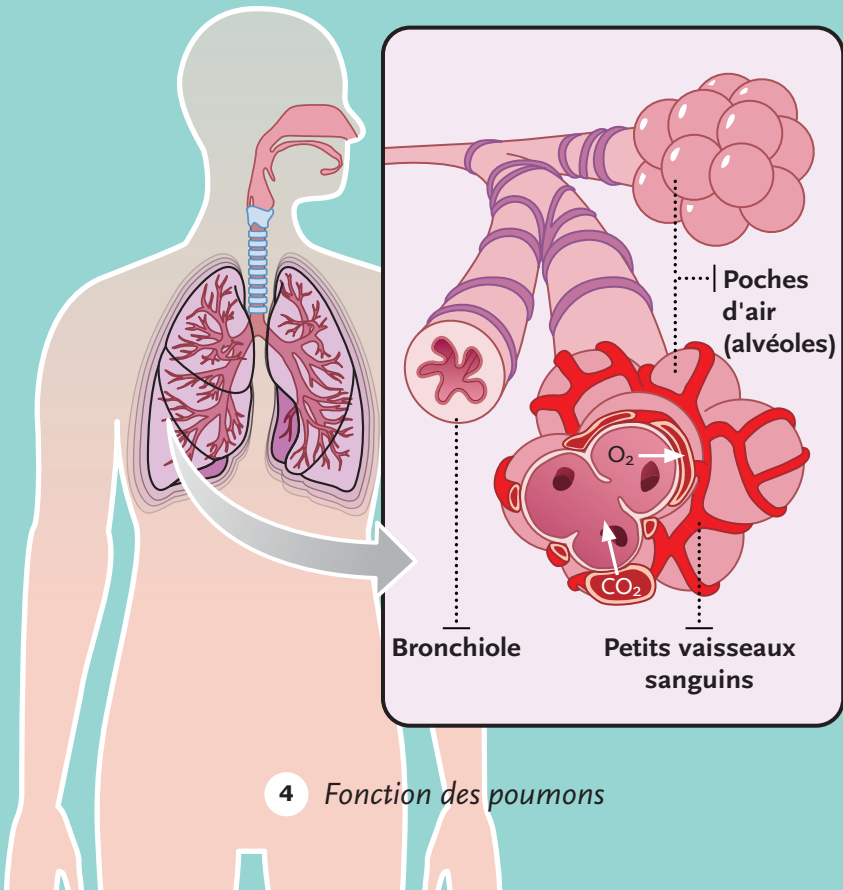
3 *Emplacement des poumons*

Comment fonctionnent les poumons ?

Lorsque vous inspirez, vos poumons se remplissent d'air. L'oxygène (O_2) contenu dans l'air peut alors pénétrer dans le sang. Cela se produit dans les alvéoles qui sont situées près des vaisseaux sanguins. Le sang transporte l'oxygène à travers le corps, qui en a besoin pour fonctionner.

Les poumons rejettent également le gaz carbonique (CO_2) présent dans le corps. Après avoir traversé les vaisseaux sanguins, le gaz carbonique pénètre dans les alvéoles d'où il peut être expiré. Un excès de gaz carbonique dans le corps n'est pas bon pour la santé.

L'air que nous respirons est parfois pollué et peut contenir des agents infectieux. Des mécanismes de défense sont présents au niveau des poumons pour éviter de tomber malade et rester en bonne santé. Ces mécanismes de réparation des poumons sont donc en permanence sollicités.



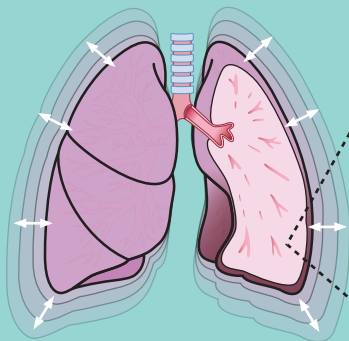
4 *Fonction des poumons*

Que se passe-t-il dans la FPI ?

Dans la FPI, ces mécanismes de réparation sont activés de manière excessive et inappropriée. Il en résulte une accumulation de fibrose.

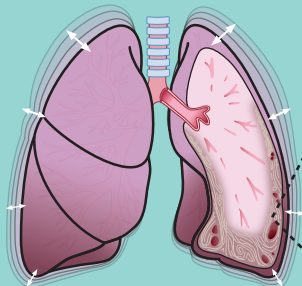
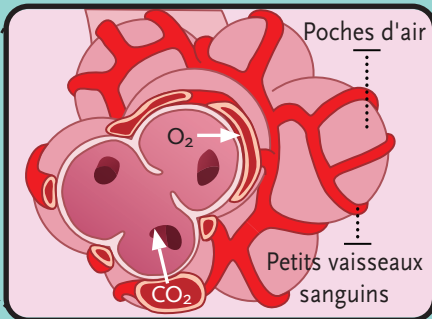
Un poumon atteint de FPI ne se dilate pas aussi bien qu'un poumon en bonne santé. Le tissu ferme et granuleux dans les poumons perd de son élasticité et rend la respiration plus difficile.

De plus, le tissu granuleux séparant les alvéoles et les vaisseaux sanguins est plus épais, ce qui rend difficile la pénétration de l'oxygène dans le corps et le rejet du gaz carbonique.



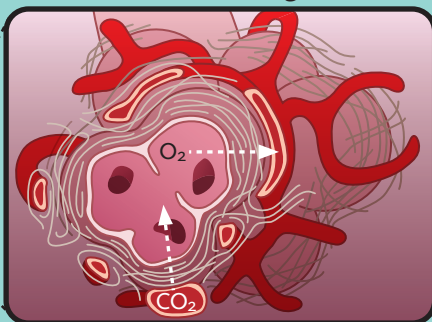
Poumon en bonne santé

Poches d'air normales



Poumon atteint de FPI

Poches d'air endommagées et fibrose



5 *Que se passe-t-il dans la FPI ?*

Quels sont les symptômes de la FPI ?

Au début, la FPI ne cause généralement aucun symptôme ou uniquement de légers symptômes. Au fur et à mesure que la maladie progresse, vous pouvez éprouver les symptômes suivants :

- Toux sèche
- Essoufflement et fatigue
- Rhumes et infections pulmonaires plus fréquents
- Coloration bleuâtre de la peau (appelée cyanose)
- Déformation des ongles (appelée hippocratisme)
- Diminution de l'appétit et perte de poids

Avec le temps, vous pouvez également développer une maladie cardiaque et des caillots sanguins.



Toux sèche
Essoufflement
Perte de poids non intentionnelle

Cyanose



Hippocratismes digitaux



6 *Symptômes de la FPI*

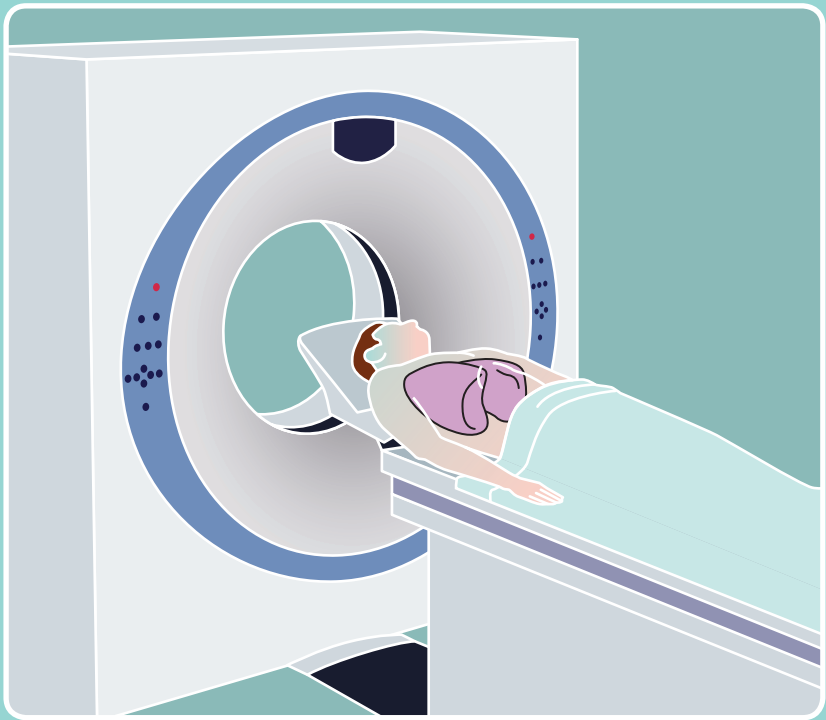
Comment diagnostique-t-on la FPI ?

Votre médecin vous examine et recueille vos antécédents médicaux (en vous posant des questions sur votre santé et celles des membres de votre famille). Au besoin, vous devez passer des tests spécifiques.

Parmi ces tests spécifiques, vous serez amené à réaliser un scanner thoracique (également appelé tomодensitométrie thoracique - TDM).

Le scanner/TDM est une grande machine de la forme d'un beignet. Il prend aux rayons x des images de votre corps lorsque celui-ci traverse l'ouverture de la machine. En général, cette opération ne prend que quelques secondes et n'occasionne aucune douleur.

Une TDM peut détecter dans vos poumons des changements laissant présager une FPI. Le diagnostic de la maladie repose sur une concertation multidisciplinaire réunissant des pneumologues, des radiologues, des pathologistes et un rhumatologue.



7 *Comment diagnostique-t-on la FPI ?*

Qu'est-ce qu'une biopsie pulmonaire ?

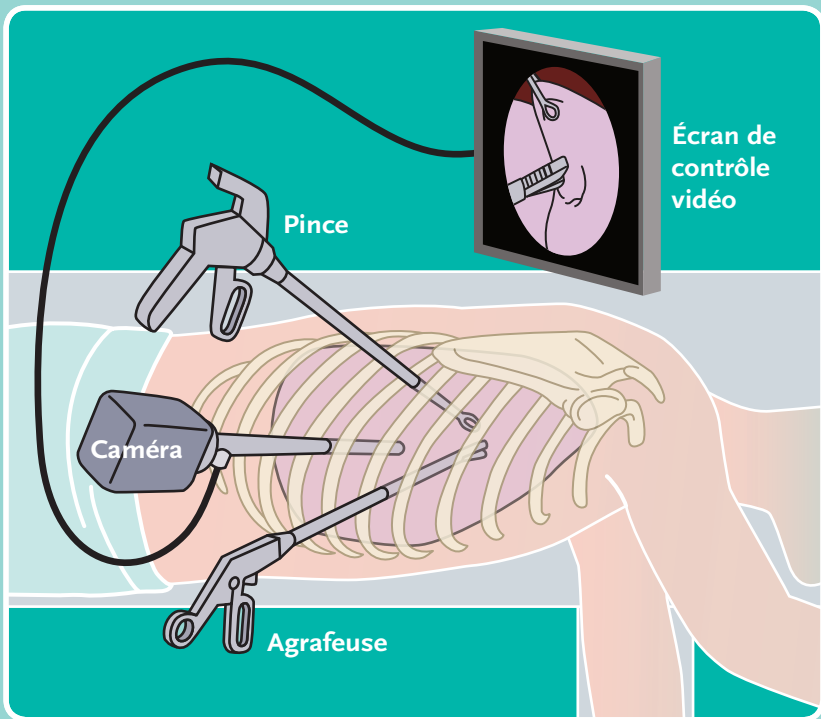
Chez la plupart des patients, la FPI peut être diagnostiquée moyennant l'anamnèse médicale, un examen physique et la TDM.

Chez certains patients, il peut s'avérer nécessaire de prélever un petit morceau du tissu pulmonaire. Un spécialiste examine au microscope le tissu prélevé afin de diagnostiquer le problème.

L'intervention consistant à prélever un morceau du tissu pulmonaire est appelée biopsie pulmonaire chirurgicale. Avant la biopsie, une anesthésie générale vous sera administrée afin que vous ne ressentiez aucune douleur.

Le chirurgien insère dans votre thorax un tube équipé d'une minuscule caméra qui lui permet d'observer votre poumon sur un écran de contrôle vidéo.

Ensuite, un petit échantillon du tissu pulmonaire peut être prélevé à l'aide d'un appareil spécial (pince) qui découpe et referme le poumon en même temps.



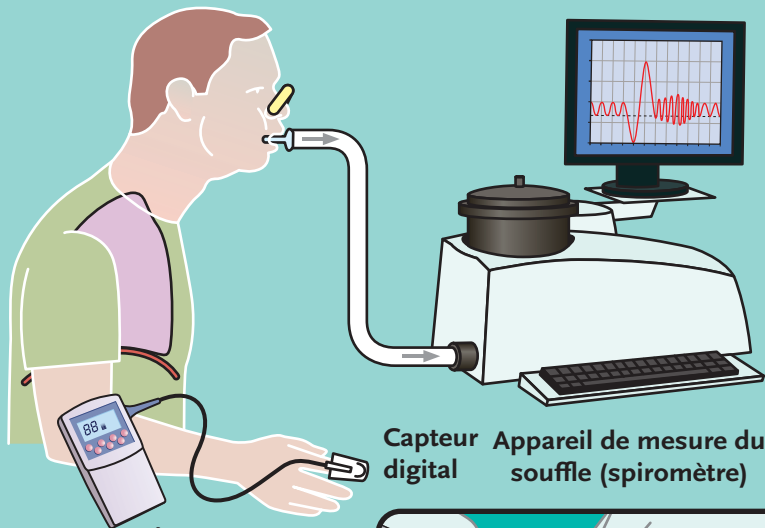
Comment tester la fonction pulmonaire ?

Afin que le spécialiste puisse évaluer le fonctionnement de vos poumons, vous devez passer un test d'exploration fonctionnelle respiratoire au moyen d'un appareil spécial appelé spiromètre.

Pendant l'exploration fonctionnelle respiratoire, vous devez prendre une forte inspiration, puis souffler aussi fort et aussi vite que possible dans un tube. Ce test permet également de mesurer le volume pulmonaire (c'est-à-dire la quantité d'air qui se trouve dans vos poumons lorsque vous prenez une forte inspiration). Les personnes atteintes de FPI ont plus de difficultés à remplir leurs poumons, et leur volume pulmonaire est en général plus petit.

La quantité d'oxygène dans votre sang peut être mesurée à l'aide d'un capteur digital. Si votre taux d'oxygène est inférieur à 88 %, il se peut que vous ayez besoin d'un apport supplémentaire d'oxygène.

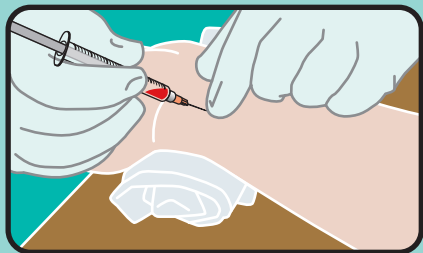
L'oxygène présent dans le sang peut également être mesuré sur un échantillon de sang habituellement prélevé à partir d'un vaisseau sanguin au niveau du poignet. Ce procédé est appelé analyse des gaz du sang.



Capteur digital Appareil de mesure du souffle (spiromètre)

Écran d'affichage

Analyse des gaz du sang

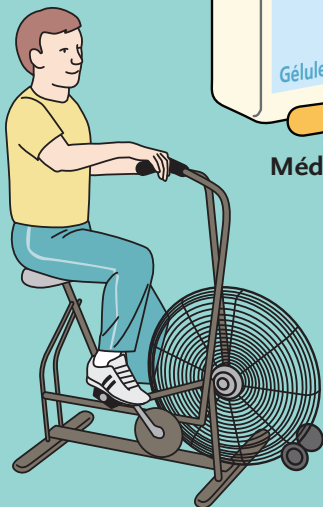


9 *Test de la fonction pulmonaire*

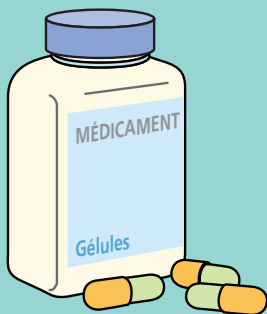
Comment traite-t-on la FPI ?

La cicatrice du tissu pulmonaire (fibrose) étant définitive dans la FPI, la maladie est inguérissable. Votre médecin peut vous envoyer chez un spécialiste, lequel opéra pour un ou plusieurs des traitements suivants :

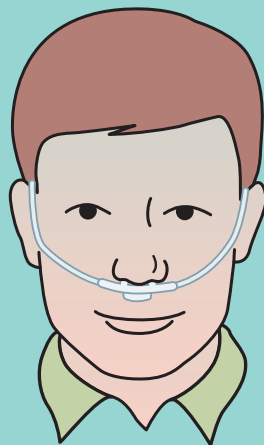
- traitement médicamenteux ;
- réhabilitation respiratoire pour vous aider à gérer les symptômes (cela peut inclure de la rééducation ou des conseils nutritionnels) ;
- oxygène d'appoint pour aider à garder les taux d'oxygène à un niveau sain ;
- transplantation pulmonaire ;
- dans de rares cas, des stéroïdes peuvent être utilisés.



Réhabilitation respiratoire



Médication



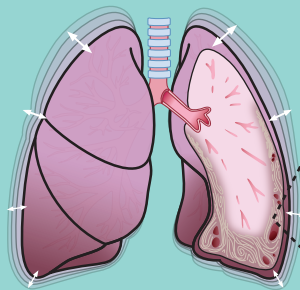
Oxygène d'appoint

L'état de mes poumons va-t-il s'aggraver ?

On a longtemps pensé que l'état de santé des patients atteints de FPI s'aggravait toujours très rapidement. Cependant, de récentes recherches montrent que la maladie progresse lentement chez certains patients. Chez d'autres, l'état de santé stagne, même avec le temps.

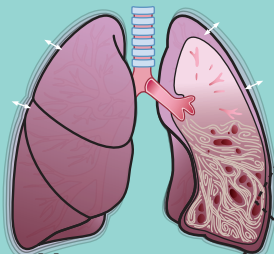
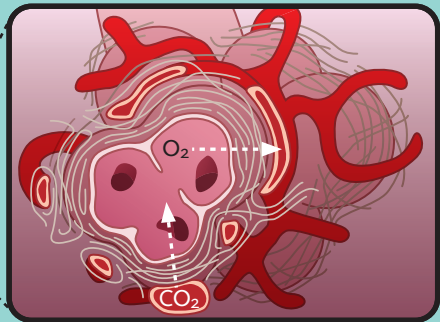
Malheureusement, nous ne sommes pas encore en mesure de dire quels patients entrent dans quelle catégorie. Cette question représente un domaine important de la recherche, car le fait de comprendre pourquoi l'état de certains patients s'aggrave pourrait nous aider à trouver des traitements mieux adaptés à cette maladie.

De nouvelles médications pourraient aider à ralentir la progression de la maladie et à empêcher les symptômes de s'aggraver.



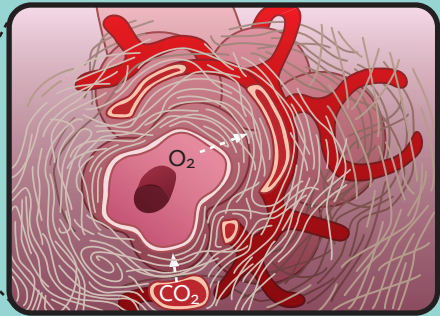
Mouvement respiratoire réduit

FPI à un stade précoce



Mouvement respiratoire fortement réduit

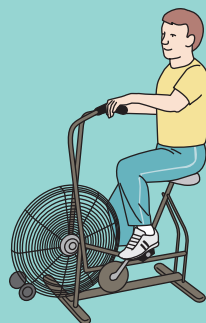
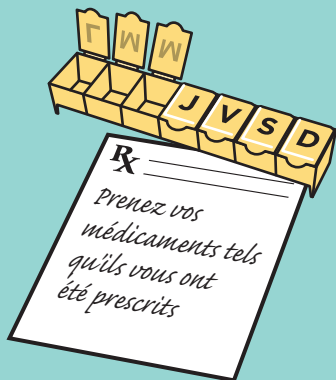
FPI avancée



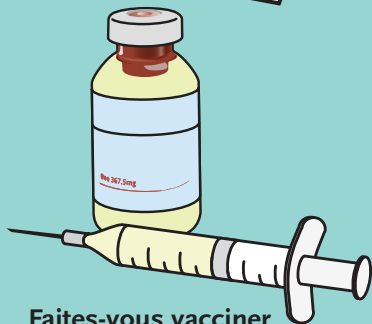
Que pouvez-vous faire pour empêcher la FPI de s'aggraver ?

En général, les symptômes s'aggravent avec le temps et lorsque vous souffrez d'une infection pulmonaire. Si vous détectez toute difficulté respiratoire, assurez-vous de :

- prendre vos médicaments tels qu'ils vous ont été prescrits ;
- rester actif ;
- vous faire vacciner contre la grippe et la pneumonie, car les infections pulmonaires entraînent souvent une aggravation de la FPI ;
- si vous fumez, demandez à votre médecin les moyens d'arrêter de fumer ; nous vous conseillons également de demander aux personnes de votre entourage de ne pas fumer en votre présence ;
- consulter un médecin spécialiste des maladies pulmonaires (pneumologue), et si possible faites-vous soigner dans un centre spécialisé dans la prise en charge de la FPI.



Restez actif



Faites-vous vacciner



Arrêtez de fumer

12 Comment empêcher la FPI de s'aggraver?

Quand faire appel à un soutien médical ?

Appelez votre médecin si vous remarquez un changement ou si vous avez des questions. De plus, veuillez immédiatement consulter si vous présentez l'un des des symptômes suivants :

- trouble respiratoire ou essoufflement inhabituel ;
- douleur ou pression dans la poitrine ;
- toux incontrôlable ;
- toux avec crachats de sang ;
- forte fièvre ;
- diarrhée, nausée ou vomissements ;
- faiblesse inhabituelle.



Essoufflement



Douleur ou
pression dans la
poitrine



Toux incontrôlée
Toux avec crachats de sang



Fièvre



Vomissements/
Diarrhée



Faiblesse
accrue

13 *Quand demander de l'aide?*



POCKETDOKTOR

Pour plus d'informations et connaître les autres livres sur ce sujet, consultez
www.pocketdoktor.com
ou envoyez un mail à l'adresse post@pocketdoktor.com

Le présent livret ne fournit pas de conseils médicaux. Les textes, graphiques, informations et illustrations proposés ici (« Contenu ») sont uniquement fournis à titre indicatif. Ce document ne saurait remplacer un conseil médical professionnel, un diagnostic ou un traitement. Si vous avez des questions, veuillez toujours demander conseil à votre médecin. N'excluez jamais un conseil médical professionnel n'attendez pas pour demander conseil en raison d'une information que vous avez lue ou vue dans le présent livret. Si vous pensez vous trouver en état d'urgence médicale, appelez immédiatement votre médecin. La confiance que vous accordez aux informations fournies par le présent livret PocketDoktor est uniquement à vos propres risques et périls. PocketDoktor décline toute responsabilité quant à l'exactitude, l'exhaustivité, la fiabilité, l'actualité ou l'opportunité du contenu du présent livret. PocketDoktor ne saurait en aucun cas être tenue responsable, dans toute la mesure permise par la loi, de dommages (y compris, mais pas seulement, de dommages accessoires et consécutifs, de préjudices corporels/homicides, de manques à gagner, ou de dégâts) résultant de l'utilisation du livret PocketDoktor ou de son contenu.

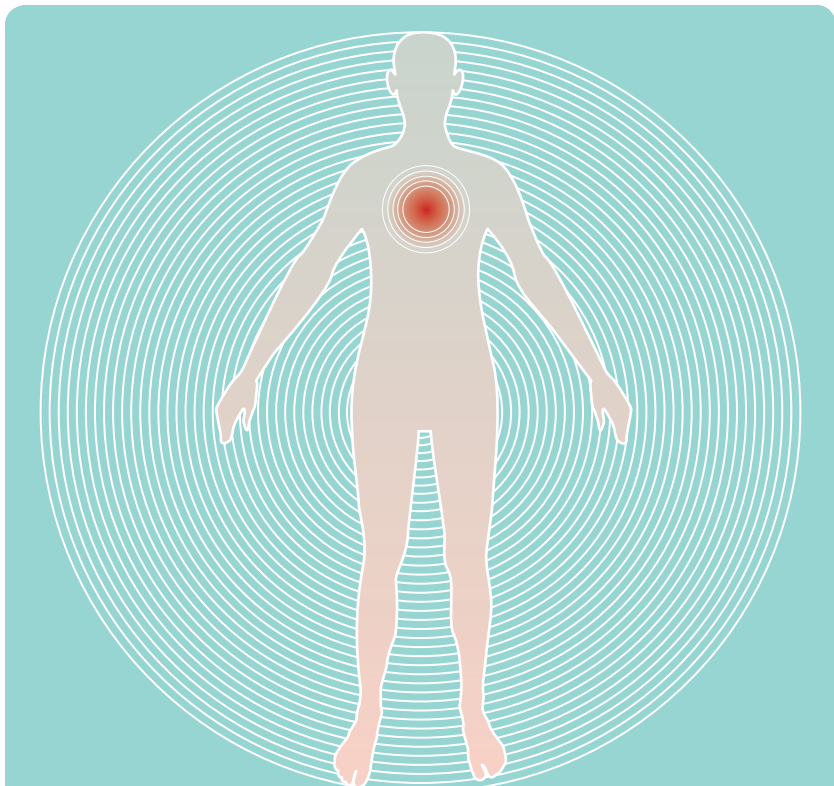
1 Édition 2014

©2013 by PocketDoktor GmbH

Auteurs : Erica Herzog, M.D. ; PhD. ; Felix Knauf, M.D. ; Philipp Kirchhoff, M.D.

Design : Patrick Lane

Sans l'autorisation écrite de PocketDoktor, aucune partie du présent ouvrage ne peut être reproduite ou transmise sous quelque forme ou par quelque procédé que ce soit, de manière électronique ou mécanique, y compris par photocopie, enregistrement, ou par le biais de tout système de mémorisation et de recherche d'informations.



Editeur responsable: SCS Boehringer Ingelheim Comm.V, Avenue Ariane 16, 1200 Bruxelles

BE/OFE-151035 12/2015