

Madame,
Monsieur,

Veillez trouver dans ce document les informations utiles concernant la prise en charge de votre problème de santé au sein de la clinique des pneumopathies interstitielles diffuses (PIDs) de l'Hôpital Erasme.

En cas de besoin d'informations complémentaires concernant un RDV, les démarches administratives (prescriptions, attestations), ou en cas de problème avec votre traitement vous pouvez contacter nos coordinatrices (Mme Agnes Lambert (02 555 5739 - email: agnes.lambert@hubruxelles.be ou Morgane Manteau- 02 555 3943 – email : morgane.manteau@hubruxelles.be).

En cas de question relative à une étude clinique, vous pouvez contacter une de nos infirmières spécialisées, Mme Agnes Lambert (02 555 5739 - email: agnes.lambert@hubruxelles.be) ou Anne-Marie Salumu (02 555 5838 – salumuekendji@hubruxelles.be).

Pr Benjamin BONDUE

QU'EST CE QU'UNE PATHOLOGIE INTERSTITIELLE DIFFUSE OU UNE FIBROSE PULMONAIRE?

Le terme "**pathologie interstitielle diffuse**" désigne une atteinte diffuse du poumon. Il ne s'agit pas d'une maladie mais d'un ensemble de maladies très diverses (plus de 200), parfois inflammatoires, parfois fibrosantes, parfois les deux à la fois. Leur diagnostic est compliqué et requiert une équipe pluridisciplinaire experte dans ce domaine.

Les **fibroses pulmonaires** font partie de ces "pathologies interstitielles diffuses". Le terme de fibrose pulmonaire désigne la formation de tissu cicatriciel dans les poumons. Le poumon devient alors plus petit et à du mal à se remplir d'air lors de l'inspiration.

La **fibrose pulmonaire idiopathique** (FPI) fait partie de ces fibroses pulmonaires. Elle se distingue des autres formes de fibrose par le fait que : 1) elle ne peut être rattachée à un autre diagnostic / une autre maladie (elle est dite « idiopathique »), 2) bien qu'un certain degré d'inflammation est également observé dans la fibrose pulmonaire idiopathique, cette dernière ne joue pas un rôle central. Ceci la différencie des autres formes de fibrose dans lesquels la fibrose est plutôt une résultante d'une inflammation chronique associée à des maladies bien identifiées. Un excès de production de tissu cicatriciel détruit la structure saine des poumons de façon irréversible. A mesure que la maladie évolue, l'activité des poumons est entravée et rend de plus en plus difficile l'absorption d'oxygène. Au début, les symptômes ne sont présents que pendant l'effort mais à mesure que la maladie évolue, l'essoufflement se manifeste aussi au repos. La maladie apparaît en général entre 50 et 70 ans, plus chez les hommes que chez les femmes, plus chez les fumeurs ou anciens fumeurs.

Comment réaliser un diagnostic en cas de pathologie interstitielle diffuse?

Les éléments essentiels indispensables au diagnostic sont décrits ci-dessous.

A. Un interrogatoire détaillé du patient

Un interrogatoire minutieux est d'une extrême importance. Une attention particulière est portée aux symptômes d'essoufflement et aux efforts dont le patient est encore capable. Des informations sont recueillies concernant l'exposition actuelle et dans le passé à certaines substances, gaz et exhalations, les passe-temps, les activités professionnelles, le contact avec des animaux (domestiques), la prise de médicament, la consommation de tabac etc... Une investigation sur les antécédents familiaux permet d'exclure des troubles héréditaires. L'investigation visera en outre à évaluer la présence éventuelle de maladies systémiques sous-jacentes. Il est important de savoir que la formation de fibrose pulmonaire n'est parfois décelée que nombre d'années après l'exposition!

B. L'examen médical

Le pneumologue procède à un examen médical détaillé. Un des tests consiste à écouter les poumons à l'aide d'un stéthoscope. La présence de râles crépitants (similaire au bruit fait à l'ouverture d'un velcro) peut indiquer la présence de cette maladie. Il doit aussi porter son attention sur le rythme respiratoire et effectuer pour le reste un examen physique général afin d'exclure d'autres affections ou de déceler des maladies systémiques sous-jacentes.

C. Tests sanguins

Le sang du patient est analysé en détail. Certains tests sanguins peuvent en effet renseigner sur la présence d'une éventuelle maladie qui serait à l'origine de la fibrose pulmonaire, comme par ex. la polyarthrite rhumatoïde ou la sclérodermie.

D. Techniques d'imagerie

La radiographie du thorax (ou des poumons) est un des examens de base les plus importants en cas de maladie pulmonaire interstitielle et de fibrose pulmonaire. Souvent, des anomalies sont visibles, surtout dans la partie inférieure des poumons, mais à un stade précoce la radio peut être tout à fait normale. Ces dernières années, le scanner à haute résolution (ou tomodensitométrie) du thorax a conquis une place stratégique dans le diagnostic des PID et notamment de la fibrose pulmonaire idiopathique et de suivre l'évolution de la maladie. Au cours de l'examen le patient est couché dans une sorte de gros "tuyau" qui permet d'envoyer des rayons X tout autour du patient à partir de différentes positions. Les informations sont traitées par ordinateur et transmises en images. Le résultat du scanner permet au spécialiste de visualiser clairement ce qui se passe dans les tissus pulmonaires.

E. Tests de fonction pulmonaire

Ces tests permettent au spécialiste de se faire une idée réelle de la capacité des poumons. Au cours de ces tests le patient doit inspirer et expirer dans un embout. Le nez du patient est fermé par une pince afin d'éviter qu'il respire par le nez. Un appareil mesure alors le débit d'air inspiré et expiré par le patient dans un temps limité et en calcule des volumes (capacité vitale, capacité pulmonaire totale). En cas de fibrose pulmonaire, le volume d'air que le patient peut mobiliser est diminué. L'absorption d'oxygène peut également être mesurée (capacité de diffusion). Chez le patient atteint de fibrose pulmonaire celle-ci est aussi clairement affaiblie.

F. Bronchoscopie et lavage broncho-alvéolaire

Au cours de cet examen, le spécialiste inspecte les voies respiratoires du patient au moyen d'un bronchoscope. Cet instrument est un tube souple et fin muni d'une lentille optique ou d'une petite caméra et peut aussi prélever des échantillons de tissu pulmonaire. En cas de diagnostic de fibrose pulmonaire, il est important d'effectuer un lavage broncho-alvéolaire au cours de la bronchoscopie. Du liquide physiologique est alors injecté dans les bronches par le bronchoscope puis réaspiré autant que possible. Ce liquide est ensuite envoyé à un laboratoire pour être analysé. La bronchoscopie semble à première vue être une intervention désagréable, mais grâce aux instruments et sédatifs actuels, l'examen se déroule en général sans que le patient n'en souffre.

Ensuite, pour poser le diagnostic, tous les résultats issus de ces examens doivent être intégrés et discutés lors de **réunions multidisciplinaires, les tours "PIDs"**. Ces réunions se font en présence des différents spécialistes à savoir: pneumologues, radiologue, anatomopathologiste, rhumatologue ou spécialiste en médecine interne, chirurgien thoracique et des médecins expert en maladies professionnelles, tous ayant une expertise dans la prise en charge des maladies pulmonaires interstitielles. Il est prouvé que cette méthode de travail est la seule qui permette aux médecins de poser le diagnostic le plus juste en cas de pathologie interstitielle. Cela leur donne en outre la possibilité de discuter du meilleur traitement possible pour le patient en question.

QUI FAIT QUOI ?

Equipe médicale:

- Pneumologues experts en pathologies interstitielles diffuses:
 - o Pr Benjamin Bondue
 - o Pr Paul De Vuyst
 - o Dr Samuel De Bontridder
 - o Dr Sébastien Van Laethem
 - o Dr Julien Pingitore
- Radiologue thoracique (scanner thoracique et son interprétation)
 - o Dr Olivia Moens
 - o Dr Pascale Bohy
- Anatomopathologiste: (analyse les prélèvements du poumon au microscope)
 - o Pr Myriam Rimmelink
- Rhumatologue: (expert en maladies articulaires et auto-immunes)
 - o Pr Shan Soyfoo
- Interniste (expert en maladies auto-immunes)
 - o Pr Frederic Vanderghyest
- Chirurgien thoracique: (réalisent les biopsies pulmonaires chirurgicales et les transplantations pulmonaires)
 - o Dr Youri Sokolow
 - o Dr Maarten Vander Kuylen
 - o Dr Maria Ruiz
- Expert en maladies professionnelles
 - o Pr Paul De Vuyst
 - o Pr Amaryllis Haccuria
- Transplantation pulmonaire (équipe médicale)
 - o Pr Christiane Knoop
 - o Dr Isabelle Etienne
- Endoscopie (examen des bronches et prélèvements pulmonaires)
 - o Pr Dimitri Leduc
 - o Pr Benjamin Bondue
 - o Dr olivier Taton
- Oxygénothérapie (fourniture d'oxygène) et revalidation
 - o Pr Alexandre Legrand
 - o Dr Silvia Perez
- Clinique de l'hypertension pulmonaire
 - o Pr Jean Luc Vachier
 - o Pr Céline Dewachter

Equipe paramédicale:

- Coordinatrice des soins
 - o Mme Morgane Manteau

Rôle: gestion des dossiers de remboursement, support et appui psychologique, explication des traitements et de la maladie, coordination des bilans, des examens complémentaires et des hospitalisations.

- Mme Agnès Lambert : infirmière spécialisée dans la prise en charge des PIDs (ILD nurse)

Rôle: support et appui psychologique, explication des traitements et de la maladie, coordination des soins, et interaction entre les différentes spécialités

- Infirmières de recherche:

- Mme Agnès Lambert
- Mme Ann-Marie Salumu

Rôles: conduite des études cliniques (nouveaux médicaments à l'étude)

- Kinésithérapeutes (ils réalisent notamment les tests de marche et la revalidation)

- Mr Christian Opdekamp
- Mr Olivier Van Hove

- Psychologue:

- Mrs Araxie Matossian

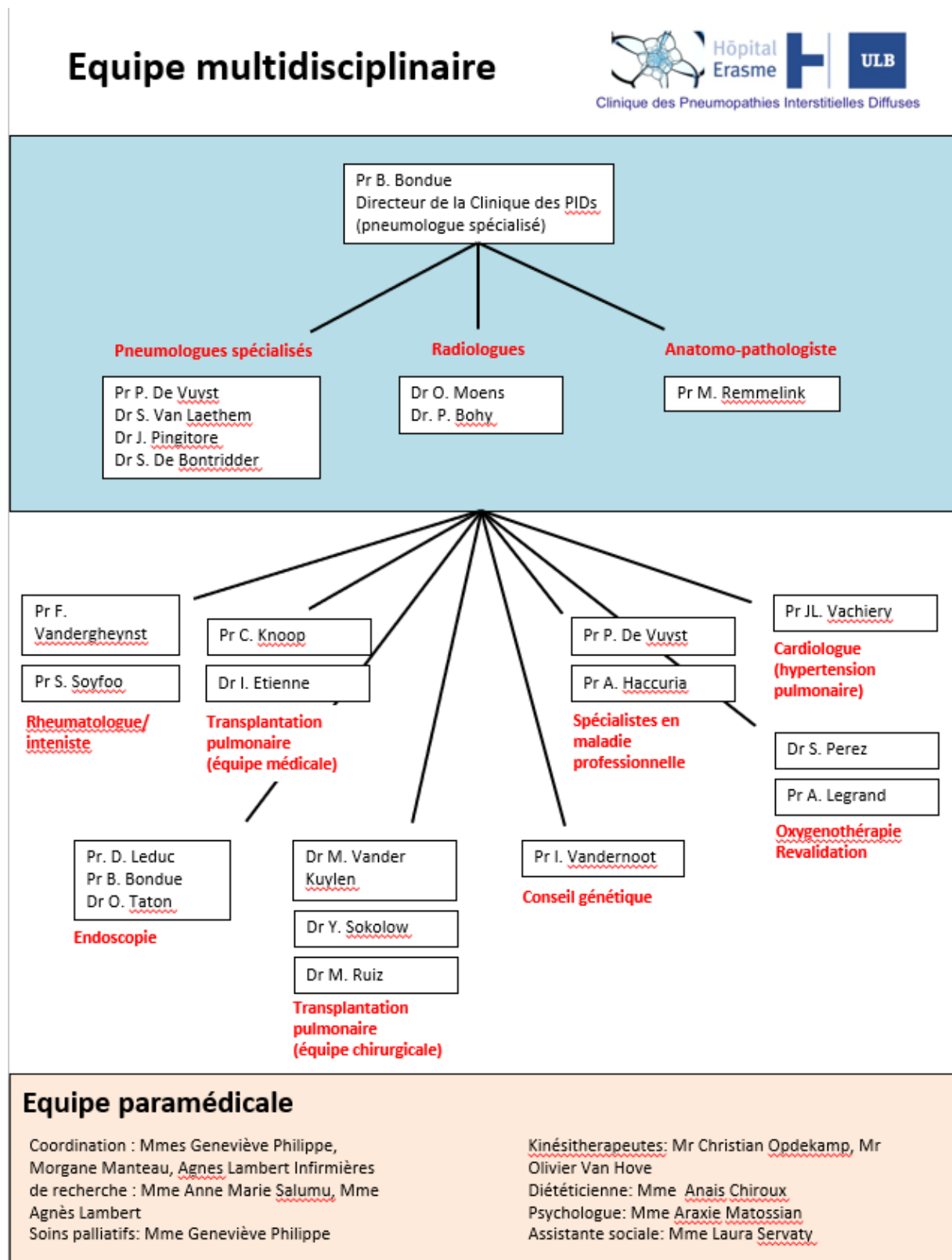
- Diététicienne:

- Mme Anaïs Chiroux

- Assistante sociale (s'occupe de la convention oxygène et des problèmes sociaux)

- Mme Laura Servaty
- Mme Valérie De Winter

ORGANIGRAMME:



LIENS ET NUMEROS UTILES:

Secrétariat de pneumologie / coordination des examens :

Mme Morgane MANTEAU
morgane.manteau@hubruxelles.be
02 555 5905

Infirmières (études cliniques):

Mme Agnès LAMBERT
02 555 8376

Mme Anne-Marie SALUMU
02 555 5838

Consultation de pneumologie :

02 555 3773
02 555 4897

Pharmacie :

02 555 3911

Pr Benjamin BONDUE :

benjamin.bondue@hubruxelles.be

Dr Samuel De Bontridder

samuel.de.bontridder@hubruxelles.be

Dr Sébastien Van Laethem

sebastien.van.laethem@hubruxelles.be

Dr Julien Pingitore

Julien.pingitore@hubruxelles.be

Site internet de l'Association belge francophone contre la Fibrose Pulmonaire (ABFFP):
<https://abffp.be/>