

Fibrose pulmonaire idiopathique

Informations destinées aux personnes
souffrant de fibrose pulmonaire
idiopathique et à leur famille



Fibrose pulmonaire idiopathique

► Qu'est-ce que la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) ?

'Idiopathique' signifie 'inconnu'. Personne ne connaît en effet la cause exacte de la FPI.

Pour des raisons imprécises, le tissu pulmonaire commence à se transformer en tissu cicatriciel. Une fois le processus enclenché, il ne cesse de se poursuivre et ne s'arrête donc pas de lui-même, même s'il semble parfois que la progression de la maladie s'est stabilisée. La cicatrisation gêne le fonctionnement des poumons, qui sont de moins en moins capables d'absorber de l'oxygène. L'essoufflement, principalement pendant l'effort, constitue souvent un des premiers symptômes.

► Quelle est la prévalence de la FPI ?

La FPI est une maladie rare. Selon différentes sources, on dénombre environ 30.000 à 35.000 nouveaux patients par an, à travers les 27 pays de l'UE. Globalement, la maladie est plus courante chez les hommes que chez les femmes. La majorité des patients diagnostiqués de cette maladie ont entre 40 et 80 ans. Environ 2/3 des patients ont été de gros fumeurs, mais la maladie peut également se déclarer auprès de personnes qui n'ont jamais fumé.

► Symptômes de la FPI

● Premiers signes et symptômes :

- Toux chronique : une toux sèche ordinaire, sans expectoration de glaires.
- Essoufflement, principalement pendant l'effort.

● Signes et symptômes qui surviennent à un stade plus avancé :

- Essoufflement et toux, même au repos. Des activités quotidiennes, telles que monter les escaliers, manger et téléphoner, sont de plus en plus difficiles par manque de souffle.
- Certaines personnes ont également l'extrémité des doigts qui gonflent, ce qu'on appelle des "doigts en baguettes de tambour".

La fibrose pulmonaire idiopathique est une maladie grave qui touche les poumons. Dans cette brochure, vous trouverez un aperçu de ce en quoi consiste cette maladie, ainsi que les réponses aux questions les plus fréquentes à ce propos. Ces informations sont destinées aux personnes qui viennent d'être diagnostiquées, de même qu'à celles qui se savent déjà atteintes depuis plus longtemps de la maladie. Les familles et le personnel soignant des patients pourront également tirer profit de ces explications.

La fibrose pulmonaire idiopathique peut également être abrégée par les lettres FPI, que nous utiliserons régulièrement à travers ce dossier.

Si vous avez d'autres questions à propos de la maladie, des symptômes ou des traitements possibles, n'hésitez pas à les noter et à en discuter avec votre pneumologue ou votre aide-soignant lors de votre prochaine visite.



L'apparition de la FPI

► À quel moment faut-il se rendre chez le médecin ?

- Chez bon nombre de patients, la pose du diagnostic de FPI demande jusqu'à deux ans. La cause en est que les premiers symptômes - une toux sèche et de l'essoufflement - sont également très fréquents dans le cas d'autres maladies des poumons ou du cœur. Autrement dit, si vous souffrez de toux sèche ou d'essoufflement, cela ne signifie pas nécessairement que vous êtes atteint de FPI. Toutefois, si vous remarquez que vous toussiez depuis plus d'un mois, et que vous êtes toujours plus vite essoufflé à l'effort, prenez un rendez-vous chez votre médecin afin d'étudier les causes possibles.
- Le diagnostic de FPI est difficile à poser, et ce pour plusieurs raisons. Les premiers symptômes surviennent également dans le cas d'autres maladies, telles que l'asthme, la MPOC (maladie pulmonaire obstructive chronique) ou les défaillances cardiaques. En outre, la FPI peut aussi se déclarer simultanément à d'autres maladies, comme l'asthme ou la MPOC. Si vous suivez depuis un certain temps déjà un traitement chez votre médecin contre votre toux ou vos problèmes d'essoufflement, et ne remarquez pas de réelle amélioration, interrogez votre médecin pour convenir d'une éventuelle visite chez un pneumologue.

► Comment la FPI se développe-t-elle ?

L'air inspiré pénètre dans les poumons gauche et droit via la trachée. L'air poursuit ensuite sa route à travers de petits conduits, appelés les bronches. Celles-ci se ramifient en conduits de plus en plus petits. Finalement, l'air arrive à de petits sacs pulmonaires, appelés alvéoles. Les alvéoles sont entourées de vaisseaux sanguins qui absorbent l'oxygène de l'air inspiré. Le sang transporte ensuite l'oxygène à travers tout le corps.

En cas de FPI, les parois souples des alvéoles se transforment en tissu conjonctif ou cicatriciel rigide. Les parois s'épaississent et se raidissent, de sorte que l'oxygène ne peut plus passer correctement. Les vaisseaux reçoivent donc moins d'oxygène, créant une sensation de suffocation. En raison de cette formation de tissu conjonctif, la fonction pulmonaire se dégrade progressivement. Les poumons deviennent plus rigides, la respiration devient de plus en plus difficile et l'essoufflement s'accroît. Le processus de la maladie ne cesse de progresser, et entraîne finalement la mort.

Évolution

► Comment la FPI évolue-t-elle ?

L'évolution de la maladie n'est pas identique chez tout le monde. Chez certains patients, la détérioration est si lente qu'ils ne le remarquent presque pas. Chez d'autres, les maux s'aggravent très vite. Il peut également survenir des périodes de soudaine dégradation. Les médecins parlent alors d'exacerbations aiguës. Celles-ci se caractérisent par un essoufflement intense, des quintes de toux sévères et de la fatigue.

La cause de la FPI est inconnue. C'est ce qui distingue cette forme de fibrose pulmonaire des autres formes, où les origines de la maladie ont clairement été identifiées. Il existe ainsi des fibroses pulmonaires dues à certaines maladies systémiques, tel que le rhumatisme, ou dues à une exposition de longue durée à certaines substances toxiques ou irritantes.

Diagnostic

► Comment le diagnostic est-il posé ?

Il existe différentes maladies des poumons présentant les mêmes symptômes que ceux d'une FPI. C'est pourquoi les pneumologues procèdent à différents tests et examens destinés à identifier les causes possibles des symptômes. Les examens suivants sont fréquemment exécutés :

► Antécédents

Comme précisé plus haut, il existe des formes de fibrose pulmonaire dont les causes sont connues. Le médecin devra donc premièrement déterminer si le patient est éventuellement atteint d'un de ces types de fibrose. Ceci peut prendre beaucoup de temps. Il faut en effet interroger le patient sur les endroits où il a travaillé ou habité dans le passé, ainsi que sur ses passe-temps. Le médecin posera également des questions sur ses antécédents médicaux, les médicaments qui ont été pris, d'éventuelles radiothérapies qui ont été suivies, etc. Cette enquête est destinée à vérifier si le patient a été en contact avec des maladies ou des substances dont on sait qu'elles peuvent entraîner l'apparition d'une fibrose pulmonaire.

► Examen physique

La plupart des patients qui ont été diagnostiqués avec une FPI ont premièrement été envoyés par leur médecin traitant auprès d'un pneumologue, pour cause de toux sèche (persistante) et d'essoufflement. Après avoir posé quelques questions, le pneumologue écoutera les poumons à l'aide d'un stéthoscope. Bien souvent, on entend des crépitements dans les deux poumons, lors de l'expiration. Ce bruit ressemble à celui produit lorsqu'on arrache une bande velcro. En fonction de la gravité de la maladie, la peau et les ongles peuvent prendre une teinte violette à bleutée, en raison du manque d'oxygène.

Environ la moitié des personnes souffrant de FPI présentent également un gonflement des extrémités des doigts, qui ressemblent alors un peu à des baguettes de tambour - appellation que l'on a donnée à ce symptôme.

► Analyse du sang

Le médecin prendra plusieurs échantillons de sang. Il n'existe aucune analyse du sang qui permette de révéler la présence d'une FPI. Ces analyses sont donc principalement destinées à déterminer s'il s'agit d'un autre problème : une infection, une maladie systémique ou une forme de fibrose pulmonaire dont les causes sont connues.

► Examen de la fonction pulmonaire

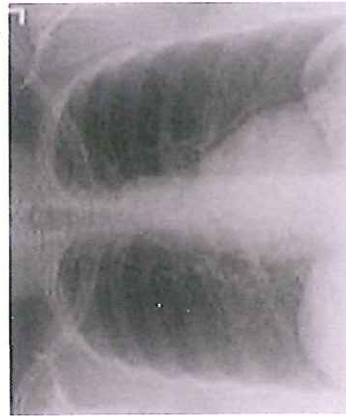
Les examens de la fonction pulmonaire sont destinés à mesurer la capacité de respiration, à étudier la rigidité des poumons et à calculer le taux d'absorption d'oxygène des poumons dans les vaisseaux sanguins. Ces tests sont assez simples à effectuer et sont très efficaces pour obtenir une idée claire du fonctionnement des poumons. Ces examens sont régulièrement réitérés, afin de contrôler l'évolution de la maladie.



Examens complémentaires

► Radiographie

Les rayons X ont plus de difficulté à passer à travers les tissus conjonctifs que les tissus sains. Par conséquent, si une grande quantité de tissu conjonctif s'est formée dans les poumons, ces endroits apparaîtront sur les radios comme des zones blanches. Cela indique que les rayons X ont ricoché, au lieu de passer à travers le tissu. Ces zones blanches ne sont pas toujours faciles à détecter sur les radios classiques. C'est pourquoi le radiologue se concerta souvent avec le spécialiste pour envisager l'exécution d'une tomодensitométrie haute résolution (voir ci-dessous).



Radio de poumons normaux



Radio de poumons d'un patient atteint de FPI

La présence de zones blanches sur la radio n'implique pas non plus forcément la présence d'une FPI. Il existe de très nombreuses maladies des poumons qui entraînent ce type d'anomalies. On ne peut donc jamais établir de diagnostic de FPI sur la simple base de radiographies.

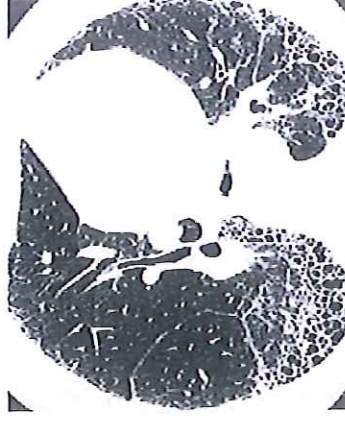
► Tomодensitométrie haute résolution (TDM-HR)

Une tomодensitométrie consiste à obtenir, couche après couche, des images très détaillées de coupes des poumons. Ces scanographies sont particulièrement précises et permettent de reconnaître la présence caractéristique d'une FPI, ainsi que d'autres troubles pulmonaires. La tomодensitométrie est indolore.

En cas de FPI, on remarque sur les images obtenues des sortes de 'cavités', faisant un peu penser à des nids d'abeilles.



Tomодensitométrie HR de poumons normaux



Tomодensitométrie HR d'un patient atteint de FPI

Parfois, le diagnostic est évident après l'exécution d'une TDM-HR. Mais bien souvent, il arrive que les anomalies apparues sur l'image ne correspondent pas tout à fait à la présence caractéristique d'une FPI. La possibilité ne peut être écartée, mais elles pourraient être liées à une autre cause. Dès lors, on envisage souvent de procéder à une biopsie, afin d'écartier le moindre doute.

Thérapie

► Bronchoscopie (endoscopie des poumons)

Un bronchoscope est un tube souple, muni d'une petite caméra à son extrémité. Ainsi, le pneumologue peut visualiser les voies respiratoires et les étudier de manière plus approfondie. Cet examen est désagréable, mais non douloureux. Généralement, on administre au patient un sédatif pour lui permettre de se détendre pendant l'introduction du tube et pendant l'examen en tant que tel. Le médecin introduit le bronchoscope par la bouche ou le nez dans la trachée, et peut ainsi regarder s'il y repère des anomalies, et si oui, lesquelles.

Il arrive qu'au cours d'une bronchoscopie, on rince une petite partie du poumon à l'aide d'une solution saline. Ceci permet au médecin de prélever des cellules et des muqueuses des poumons, pour y rechercher la présence éventuelle de maladies. Le bronchoscope permet aussi de prélever de petits bouts de tissus pour les examiner au microscope. Le diagnostic d'une FPI ne peut pas être posé suite à une bronchoscopie. Cet examen est surtout exécuté afin de rechercher la présence éventuelle d'autres maladies. Autrement dit, il sert à exclure que le patient soit atteint d'autre chose que d'une FPI.

► Biopsie

Si ces examens n'ont pas permis de clarifier le bon diagnostic, le médecin peut proposer d'effectuer une biopsie. Il s'agit d'une intervention chirurgicale, au cours de laquelle de petits morceaux de tissu pulmonaire seront prélevés à divers endroits des poumons, pour pouvoir les examiner au microscope. Dans la plupart des cas, la biopsie permet de poser un diagnostic fiable. Cette intervention se déroule généralement sous la forme d'une thoracoscopie vidéo-assistée (VATS). Celle-ci se passe sous anesthésie générale. Le chirurgien thoracique effectue une petite incision d'environ 3 à 4 centimètres, puis y glisse un tube muni d'une caméra pour observer la cage thoracique et les poumons, avant de prélever du tissu pulmonaire. Le tissu prélevé est ensuite envoyé au service de pathologie, où il sera analysé. Les résultats sont envoyés quelques jours plus tard au pneumologue, qui en discutera avec le patient.

► Médication et thérapie complémentaire

Il n'existe hélas à ce jour aucune guérison possible de la FPI. Néanmoins, les nouveaux médicaments disponibles permettent dans de nombreux cas de ralentir sa progression. Consultez votre spécialiste pour voir quel traitement vous conviendrait le mieux. Si des médicaments vous sont prescrits, respectez bien ce qui a été convenu avec votre médecin (ne modifiez par exemple pas le dosage de vos médicaments sans en parler au préalable avec votre spécialiste). Ceci est très important pour permettre de bien suivre l'effet du traitement. Si vous avez des doutes ou souffrez d'effets secondaires, discutez-en sans tarder avec votre médecin traitant. Vous devrez vous rendre régulièrement à l'hôpital pour des visites de contrôle, afin que votre spécialiste puisse suivre l'évolution de votre état de santé.

Outre les médicaments, il existe également d'autres thérapies qui peuvent aider à mieux contrôler les symptômes de la maladie, telle que la physiothérapie. Il existe aussi des méthodes destinées à vous aider à respirer. Enfin, pour un nombre limité de patient, une greffe du poumon est possible.

► Greffe du poumon

Un traitement possible de la FPI est une greffe du poumon. De nombreux facteurs entrent en ligne de compte, avant de pouvoir décider de procéder à une greffe. Étant donné la difficulté de trouver des donneurs compatibles, et vu que le patient doit être en bonne condition physique pour supporter une telle opération, rares sont les personnes pour lesquelles une greffe du poumon est possible. Discutez des options envisageables avec votre médecin.

Troubles complémentaires

► Reflux gastro-œsophagien (GERD)

De nombreuses personnes atteintes de FPI souffrent de régurgitations fréquentes de suc gastrique dans l'œsophage, un trouble aussi appelé reflux (gastro-œsophagien). En général, ce problème est traité à l'aide de médicaments qui réduisent la production de suc gastrique dans l'estomac.

► Hypertension pulmonaire

Certains patients atteints de FPI souffrent d'une pression sanguine élevée au niveau de l'artère pulmonaire. C'est ce qu'on appelle une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Ce problème peut être traité à l'aide de médicaments, qui feront baisser la tension.

Autogestion

Que pouvez-vous faire seul(e) ?

Vous pouvez avoir une influence sur l'évolution de votre FPI. Vous trouverez ci-dessous plusieurs mesures que vous pouvez appliquer vous-même.

► Arrêter de fumer

Fumer a une influence néfaste sur la fonction pulmonaire et accroît le risque de développer une FPI. Vous ferez une faveur à votre corps en arrêtant de fumer. Votre maladie s'aggravera plus rapidement si vous continuez de fumer. En outre, la cigarette peut réduire l'efficacité de certains médicaments. C'est pourquoi, il est essentiel d'éviter autant que possible les espaces enfumés et les endroits à forte pollution de l'air.

► Réhabilitation pulmonaire

De nombreux centres hospitaliers et de physiothérapie disposent de programmes spécifiques de réhabilitation pulmonaire, qui vous proposent des exercices physiques, des techniques de respiration, des informations, des conseils alimentaires et vous apprennent le mieux possible à vivre avec votre maladie. Bien souvent, vous serez en contact avec plusieurs aides-soignants, tels qu'un infirmier spécialisé dans la branche pulmonaire, un physiothérapeute, un travailleur social, un psychologue et un diététicien. Consultez votre spécialiste pour voir quel programme de réhabilitation vous conviendrait le mieux.



Plus d'informations

Si vous avez des questions ou souhaitez davantage d'informations à propos de la fibrose pulmonaire idiopathique, du diagnostic ou du traitement, discutez-en avec votre spécialiste.

► Oxygénothérapie

Il est essentiel que l'approvisionnement en oxygène de votre corps soit optimisé. Lorsque, pendant vos activités, la saturation en oxygène descend pour une durée prolongée en-dessous d'un certain niveau, une oxygénothérapie peut être envisagée. Le niveau seuil dépend de vos activités. Grâce à cet approvisionnement en oxygène, vous pourrez rester actif le plus longtemps possible. Si votre spécialiste vous prescrit cette thérapie, vous apprendrez comment utiliser l'oxygène et adapter les niveaux. Discutez avec votre médecin des différentes possibilités à ce propos.

► Alimentation

Une alimentation saine et équilibrée est importante pour garantir une bonne santé et un bien-être général. Veillez également à garder un poids sain. Le poids constitue une lourde charge pour votre corps, et peut entraîner des problèmes respiratoires. Un poids trop bas impose à votre corps de travailler davantage pour se protéger contre des infections.

► Vaccinations

Les patients atteints de FPI souffrent souvent d'infections des voies respiratoires. Vous pourrez recevoir le vaccin annuel contre la grippe et si nécessaire, votre spécialiste vous prescrira le vaccin contre le pneumocoque.

Cette brochure a été adaptée pour la dernière fois en 07/2014.