



*Votre médecin vous a diagnostiqué une Fibrose Pulmonaire Idiopathique*

## **Informations destinées aux patients et à leurs proches**





Cette brochure contient des informations destinées aux patients et à leurs proches sur la Fibrose Pulmonaire Idiopathique (FPI). Merci d'adresser toutes vos questions spécifiques sur cette maladie, ses symptômes et sa prise en charge directement à votre médecin. A travers ce document, nous vous donnerons un aperçu de cette maladie et des nombreuses questions que les patients peuvent avoir – pour les patients nouvellement diagnostiqués, comme pour ceux vivant déjà avec cette maladie.



# Qu'est-ce que la Fibrose Pulmonaire Idiopathique (FPI)



La Fibrose Pulmonaire Idiopathique est une maladie fibrotique, chronique, progressive et imprévisible touchant les poumons.

Le terme « idiopathique » signifie de cause inconnue. En effet, les causes précises de la FPI sont inconnues à ce jour. Il a cependant été établi que lors d'une FPI, il y a une modification dans le processus normal de guérison des poumons qui se mettent à produire en excès un tissu cicatriciel.

Malheureusement, cette modification reste asymptomatique jusqu'à ce que le tissu cicatriciel se soit largement accumulé dans les poumons et affecte la respiration. Si les causes de ce processus de cicatrisation anormale sont inconnues, un certain nombre de facteurs peuvent potentiellement être associés au risque de développer une FPI.

## Quelques données sur la FPI

### Quels sont les facteurs potentiels de risque associés ?

Fumer peut augmenter le risque de développer une FPI. Quelques cas de FPI concernent des patients ayant des membres de leur famille atteints de FPI, cela suggère que le facteur génétique pourrait aussi contribuer au risque de développer une FPI pour certains individus.

Bien que ces facteurs de risque soient associés à la FPI, il est important de rappeler qu'ils n'en sont pas la cause établie – la cause véritable de cette maladie restant à ce jour inconnue.

### Quelle est l'incidence de la FPI ?

La FPI étant une maladie relativement rare, l'incidence et la prévalence sont difficiles à déterminer. En France, la prévalence de la FPI est estimée à 11,5 cas sur 100 000 habitants.

La FPI est plus fréquente chez les hommes que chez les femmes, elle est généralement diagnostiquée entre 60 et 70 ans, elle est rare avant 50 ans.

## Les symptômes de la FPI

### Quand doit-on consulter son médecin ?

Pour de nombreux patients, il peut se passer 2 ans entre l'apparition des premiers symptômes – souvent une toux sèche non productive – et la pose du diagnostic de la FPI. Il est donc recommandé de consulter son médecin si l'on ressent l'un des symptômes décrits ci-après afin d'en trouver la véritable cause.

Ces symptômes sont très généraux, plusieurs maladies peuvent également en être la cause. La FPI peut être difficile à diagnostiquer pour de nombreuses raisons. Ses symptômes sont similaires à d'autres maladies telles que l'asthme, la bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO) et l'insuffisance cardiaque congestive.

La FPI peut également coexister avec d'autres maladies pulmonaires, comme l'asthme et la BPCO. Afin de pouvoir confirmer le diagnostic, les médecins doivent écarter toutes les causes connues de fibrose pulmonaire, il faut donc prendre le temps de rechercher et éliminer d'autres diagnostics éventuels.

## Premiers signes et symptômes les plus fréquents

- Toux chronique : habituellement une toux sèche non grasse (ni glaire, ni mucus)
- Essoufflement s'aggravant progressivement lors de la pratique de certaines activités physiques, plus particulièrement celles qui n'avaient pas provoqué initialement ces symptômes.

## Signes et symptômes tardifs

- Essoufflement et quinte de toux persistant progressivement, même au repos, qui altèrent la qualité de vie du patient pour manger, parler, marcher, monter et descendre des marches.
- D'autres symptômes peuvent être présents, tels qu'une perte d'appétit, une perte de poids ou une fatigue importante. L'essoufflement peut s'accompagner d'une coloration bleuâtre des lèvres et du bout des doigts : c'est la cyanose, causée par une oxygénation insuffisante du sang.
- Déformation des doigts avec élargissement de leur extrémité et épaississement du lit de l'ongle avec un aspect en forme de cuillère, apparaissant chez certains patients («Hippocratisme digital»).
- Les patients peuvent également souffrir de rétention d'eau au niveau des jambes et des bras, plus connue sous le nom d'oedème périphérique.

# Le développement de la FPI

## ? Comment la FPI progresse-elle ?

L'évolution clinique diffère d'un patient à l'autre et peut difficilement être prédéfinie, même si le diagnostic a été établi. Pour certains patients, la maladie et ses symptômes peuvent être relativement stables durant des années, tandis que pour d'autres patients les symptômes peuvent s'aggraver beaucoup plus rapidement. L'un des aspects spécifiques à la FPI est lié au fait que l'état de santé peut se détériorer brusquement, par poussées évolutives – les médecins parlent «d'exacerbations aigües». Ces exacerbations se caractérisent par un essoufflement important, des quintes de toux violentes et de la fatigue.

## ? Comment la FPI se développe-t-elle ?

La FPI est une fibrose pulmonaire spécifique dans laquelle les petits sacs d'air des poumons, appelés « alvéoles » sont remplacés progressivement par du tissu fibrotique (cicatrisation).

La cicatrisation commence au niveau du tissu entre les sacs d'air. Normalement, ce tissu se compose d'une mince couche de cellules, mais dans la FPI le tissu s'épaissit et se rigidifie empêchant le transfert de l'oxygène dans le sang.

Au fil du temps, la cicatrisation des poumons s'aggrave, les poumons deviennent plus rigides et la respiration devient de plus en plus difficile. Le patient se retrouve de plus en plus à court de souffle.

La cause de la FPI est actuellement inconnue. Ceci distingue la FPI des autres formes de fibrose pulmonaire pour lesquelles les causes sont connues et mieux comprises, comme par exemple l'exposition à une substance nocive comme l'amiante.

# Le diagnostic de la FPI

## Comment le diagnostic est-il posé ?

Il existe plusieurs formes de maladies pulmonaires qui peuvent engendrer des symptômes identiques à ceux de la FPI. C'est pour cette raison que plusieurs types d'examen sont utilisés pour établir le diagnostic - les pneumologues, spécialistes des maladies pulmonaires, peuvent effectuer la plupart de ces tests.

### L'examen physique des patients

La plupart des patients qui sont potentiellement diagnostiqués avec une FPI consulte leur médecin la première fois car ils ont une toux sèche ou un essoufflement.

Au départ, un premier examen physique est effectué. En écoutant les poumons (auscultation), le médecin peut souvent entendre des râles crépitants dans les poumons en fin d'inspiration - un bruit semblable à celui qui se fait à l'ouverture rapide d'un « Velcro® ». Un manque d'oxygène dans le sang peut également causer une coloration bleuâtre de la peau et des ongles.

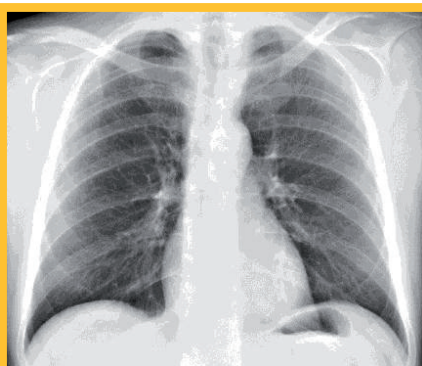
En outre, environ la moitié des patients atteints de FPI peut éventuellement avoir un épaississement et un élargissement du bout des doigts avec un bombement des ongles en forme de cuillère (hippocratisme digital).

## Les techniques diagnostiques

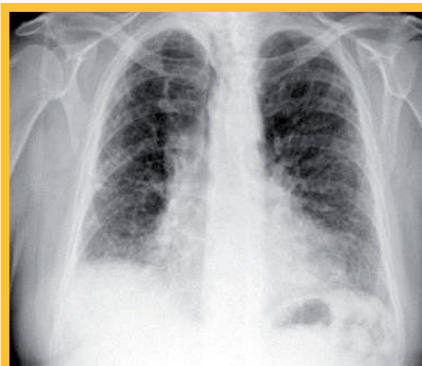
### Radiographies thoraciques

Il est plus difficile pour les rayons X de passer à travers le tissu pulmonaire fibrotique qu'à travers du tissu pulmonaire sain. Les modifications dans le tissu pulmonaire observées chez les patients atteints de FPI apparaissent sur les images de radiographie comme des zones blanches (endroits où le rayon X est réfléchi au lieu de traverser facilement le poumon).

Ces zones blanches typiques ne peuvent pas être facilement vues sur les images de radiographie de tous les patients. Une fois ces zones blanches observées, le radiologue peut vouloir les étudier plus en détail en utilisant des techniques plus sophistiquées telles que le scanner à haute résolution.



Radiographie d'un poumon sain



Radiographie d'un poumon chez un patient atteint de FPI



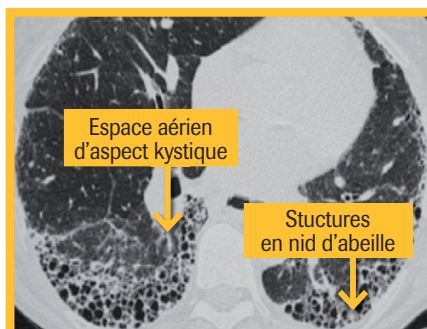
## Imagerie par tomodensitométrie haute résolution (TDM-HR)

La TDM-HR du thorax est très précise et permet de reconnaître la FPI, ainsi que d'autres anomalies thoraciques, à un stade précoce. Les images par TDM-HR peuvent être prises en couches successives très fines, ce qui permet une cartographie extrêmement précise de la zone thoracique. Cette méthode garantit la reconnaissance de tout changement ou anomalie avec plus de précision.

Les images chez des patients atteints de fibrose pulmonaire idiopathique captées par TDM-HR font apparaître des « espaces ouverts » à l'intérieur du poumon, avec des zones le long des bords de la paroi thoracique ressemblant à des rayons de miel.



TDM-HR normal



TDM-HR chez un patient atteint de FPI

## Tests de la fonction pulmonaire

Les épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) sont effectuées pour mesurer la capacité respiratoire d'une personne et pour calculer la quantité d'oxygène transférée des poumons dans la circulation sanguine.

Ces examens peuvent se pratiquer facilement et sont des éléments précis de diagnostic de la fonction pulmonaire, mais ils peuvent également être utilisés pour suivre l'évolution d'un patient au fil du temps. Ces tests sont non invasifs.

### Test de marche de 6 minutes

Le test de marche de 6 minutes (TM6) est un bon indicateur du fonctionnement physique et de la réponse thérapeutique des patients atteints de maladies cardiaques et pulmonaires chroniques. Il s'effectue généralement en intérieur dans un couloir, sur un sol plat et dur, en ligne droite.

Avant la réalisation du test, il est pratiqué une mesure de leur saturation en oxygène dans le sang au repos (après 10 minutes de repos) en respirant l'air ambiant. Il est ensuite demandé au patient de marcher pendant 6 minutes sans trotter ni courir, et sans provoquer de douleur thoracique ni d'essoufflement intolérable, ni de crampes des membres inférieurs.

La saturation en oxygène est également mesurée à la fin du test. La distance mesurée pendant ces 6 minutes est révélatrice des fonctions physique et pulmonaire.



## Bronchoscopie (endoscopie pulmonaire)

Un bronchoscope est un tube souple muni d'une caméra que le pneumologue utilise pour inspecter l'intérieur des poumons. Cet examen peut s'effectuer sous sédation légère et n'est pas douloureux. Le bronchoscope est inséré par le nez ou par la bouche puis avancé dans la trachée pour observer l'anatomie et éventuellement prélever des échantillons de tissu pulmonaire, de liquides ou de particules étrangères, comme des agents infectieux.

Avec le bronchoscope, il est donc possible de recueillir des échantillons de sécrétions afin qu'ils subissent des examens microscopiques ou microbiologiques.

## Biopsie pulmonaire chirurgicale

Lorsque les tests précédents ne permettent pas un diagnostic fiable de FPI pour le patient, une intervention chirurgicale peut être réalisée pour prélever davantage de tissu pulmonaire en vue d'un examen microscopique. Dans presque tous les cas, cela permettra une évaluation plus détaillée de la maladie et peut aboutir à un diagnostic fiable.

Aujourd'hui, cet examen peut presque toujours être réalisé en douceur, à l'aide de la technologie « trou de serrure » utilisant une thoracoscopie vidéo assistée (CTVA). Cette méthode est pratiquée sous anesthésie générale et représente la façon la moins invasive de pratiquer une biopsie.

# La prise en charge

## Le traitement des comorbidités potentiellement associées

### RGO

De nombreux patients souffrent de brûlures d'estomac, ou de reflux acide dans la gorge appelés communément Reflux Gastro-œsophagien. Ces effets peuvent être traités avec des médicaments qui inhibent la production d'acide dans l'estomac.

### Hypertension pulmonaire

Certains patients atteints de FPI souffrent également d'une pression artérielle très élevée dans l'artère pulmonaire principale (hypertension pulmonaire). Ceci est traité avec des médicaments qui abaissent la pression artérielle pulmonaire.



### **Il n'existe actuellement aucun traitement curatif de la FPI.**

Parlez-en à votre médecin qui vous aidera à décider quel traitement est le plus approprié pour vous.

### **Si un traitement vous est prescrit, il est important que vous le preniez conformément à sa prescription.**

Votre médecin souhaitera vous voir régulièrement pour contrôler votre état de santé. En outre, il existe des thérapies non médicamenteuses qui peuvent vous aider à traiter vos symptômes.

**Il existe différentes façons de traiter la FPI et de soulager ses symptômes. Celles-ci incluent les médicaments, les procédures d'assistance respiratoire et la greffe du poumon.**



## La greffe du poumon

La greffe pulmonaire représente une solution possible pour le traitement de la FPI. Cette option thérapeutique n'est adaptée que chez un nombre restreint de patients.

Il est très difficile de trouver un donneur d'organe compatible avec le patient et ce dernier doit être en bonne condition physique pour supporter une greffe du poumon.

L'âge maximal limite est généralement de 65 ans dans de nombreux pays. Cependant, il y a de nombreux facteurs qui doivent être pris en considération avant la prise d'une telle décision. Votre médecin peut en discuter avec vous.

## Les règles hygiéno-diététiques

Les patients atteints de FPI peuvent avoir une influence positive sur la progression de leur maladie en adoptant les mesures ci-après.

### Réadaptation respiratoire



La réadaptation respiratoire inclut la pratique d'exercices physiques, des techniques respiratoires, une éducation thérapeutique ainsi que des conseils nutritionnels et un soutien émotionnel.

Elle est assurée par une équipe pluridisciplinaire : infirmières, kinésithérapeutes, sociologues et diététiciens.

Si vous souhaitez vous inscrire à un programme de réadaptation respiratoire, parlez-en à votre médecin.

### Arrêt du tabac



Fumer est un facteur de risque connu de la FPI. L'évolution de la maladie est accélérée par le tabagisme. Il est recommandé aux patients d'arrêter de fumer le cas échéant. Les pièces enfumées et tout type d'air pollué doivent être évités.

### Oxygénothérapie



L'oxygénothérapie vous permettra de continuer à mener une vie aussi active que possible. Si votre médecin vous prescrit de l'oxygénothérapie, vous apprendrez comment l'utiliser et à ajuster vos niveaux d'oxygène.

Parlez à votre médecin des différentes options d'oxygénothérapie à domicile ou en ambulatoire.

### Nutrition



Un régime alimentaire adapté et sain est important pour la santé et le bien être global. Les patients atteints de FPI doivent tenter d'atteindre et de conserver un poids corporel normal. Etre en surpoids provoque un stress inutile sur le corps et peut augmenter les difficultés respiratoires.

En revanche, si vous êtes trop maigre, votre organisme pourra avoir du mal à se défendre contre les infections, ceci doit donc être également évité.

### Vaccinations



Les patients atteints de FPI souffrent souvent d'infections respiratoires. Donc, les patients âgés doivent veiller à être à jour dans leurs vaccinations. La vaccination contre la pneumonie (infection à pneumocoques) est vivement recommandée au même titre que la vaccination antigrippale.



## Pour en savoir plus :

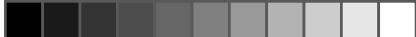
- Encyclopédie Orphanet Grand Public. La fibrose pulmonaire idiopathique.  
<http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=FR>



### Pour plus d'informations

Si vous désirez de plus amples informations sur le contenu de ce document, parlez-en avec votre médecin.

Il sera heureux de répondre à toutes les questions que vous pourriez avoir.





## Roche

30, cours de l'Île Seguin  
92650 Boulogne-Billancourt cedex  
Tél. : 01 47 61 40 00  
Fax. : 01 47 61 77 00  
[www.roche.com](http://www.roche.com)  
D-15/0533 - Etabli le 26/11/2015

maquetting.com

