

## La fibrose pulmonaire idiopathique

Cette fiche rassemble des informations susceptibles d'aider les professionnels du handicap dans leur travail d'évaluation et d'accompagnement des personnes atteintes de maladies rares. Elle ne se substitue pas à une évaluation individuelle.

### La fibrose pulmonaire idiopathique en bref

Extrait de l'Encyclopédie Orphanet pour les professionnels [1]

- **Définition** : La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) est une maladie pulmonaire non néoplasique caractérisée par la **formation de tissu cicatriciel dans les poumons** en l'absence de toute cause.
- **Épidémiologie** : La FPI est rare et affecte environ 5 millions d'individus dans le monde. La prévalence est estimée légèrement plus importante chez les hommes (1/5 000) que chez les femmes (1/7 700).
- **Clinique** : L'âge moyen au début de la maladie est de 66 ans. La FPI se manifeste initialement par un **essoufflement** et une **toux sèche**. L'auscultation des poumons révèle des **craquements inspiratoires précoces**, principalement localisés dans les zones pulmonaires postéro-inférieures. Un **hippocratisme digital** est présent dans environ 50 % des cas. Un **cœur pulmonaire** se développe dans la dernière phase de la maladie et des signes d'**insuffisance cardiaque droite** peuvent être présents.
- **Étiologie** : L'étiologie reste incertaine. Des facteurs environnementaux pourraient être liés au développement de la FPI (fumée de cigarette, exposition à la silice et au bétail). La FPI est associée à une lésion pathologique : la pneumonie interstitielle usuelle (PIU). La PIU est l'alternance des zones de parenchyme normal et des plaques de fibrose dense, prenant la forme de feuilles de collagène.
- **Prise en charge et pronostic** : Les traitements médicaux sont inefficaces. Des nouvelles molécules thérapeutiques ciblées ont été identifiées et plusieurs essais cliniques sont en cours d'évaluation de ces nouvelles thérapies\*. En attendant, la transplantation pulmonaire reste une option viable pour les patients atteints de la FPI. Cependant, la FPI est progressive et conduit à un handicap important. La survie médiane est de 2 à 5 ans à partir du diagnostic.

\*Un médicament anti-fibrosant, la pirféridone a été particulièrement étudié chez les personnes atteintes de FPI. En France (ainsi qu'en Europe, au Canada, au Japon, etc), la pirféridone a été validée par les autorités de santé (autorisation de mise sur le marché) comme traitement de la FPI de forme dite « légères à modérées » de la maladie. La pirféridone permet de ralentir l'aggravation de la maladie. *Extrait de "La fibrose pulmonaire idiopathique. Encyclopédie Orphanet Grand Public, janvier 2014".*

## Le handicap au cours de la fibrose pulmonaire idiopathique

Extrait de l'Encyclopédie Orphanet Grand Public [2]

- **Quels handicaps découlent des manifestations de la maladie ?**

Lorsque la gêne respiratoire est limitée, les personnes peuvent ressentir une **fatigue** au cours de certains efforts comme monter des escaliers, courir ou porter une charge. Si la gêne respiratoire est importante, l'**essoufflement** se ressent aussi pour des efforts moins importants comme marcher et **limite l'activité**.

- **Quelles sont les aides mises en œuvre pour limiter et prévenir le handicap ?**

L'insuffisance respiratoire constitue le principal handicap de la maladie. La fonction respiratoire sera améliorée avec l'intervention d'un **kinésithérapeute**, qui réalisera des séances de **réhabilitation respiratoire**, et par la mise en place d'une **oxygénothérapie**.

- **« Vivre avec » : le handicap au quotidien**

### *Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale ?*

La FPI est une maladie qui retentit inévitablement sur la vie quotidienne, notamment parce qu'elle limite les activités physiques. Plus la maladie évolue, plus les tâches quotidiennes deviennent difficiles (monter un escalier, faire ses courses, jardiner...). Chez les malades qui travaillent encore, l'arrêt de l'activité professionnelle est souvent nécessaire (mise en invalidité ou retraite prématurée pour les personnes de moins de 60 ans), en particulier dans les professions qui nécessitent des efforts physiques. Parfois la toux est particulièrement invalidante.

La décision de mise sous oxygène est souvent ressentie comme une étape vers la perte définitive d'autonomie physique. Cependant, l'utilisation de réservoirs d'oxygène offrant une autonomie de plusieurs heures permet aux personnes atteintes de vivre le plus normalement possible, de se déplacer, d'aller faire leurs courses ...

Chez les personnes les plus âgées, la FPI peut coexister avec des troubles de la mémoire, de la concentration ou de l'attention. Ces troubles, tout comme les symptômes dépressifs, l'anxiété, le sentiment de dévalorisation et de dépendance ressentis par certaines personnes âgées, peuvent être aggravés par le manque d'oxygène chronique (il est donc important de prendre de l'oxygène).

Pour les proches, le sentiment d'impuissance et de détresse est également douloureux. Le soutien de l'entourage (aidants familiaux) est primordial pour rassurer le malade et l'accompagner le mieux possible. Des périodes de repos pour les aidants doivent être aménagées afin de les soulager.

1. *Fibrose pulmonaire idiopathique*. Encyclopédie Orphanet pour professionnels, mars 2008. Eric MELTZER, Pr Paul NOBLE, éditeurs experts.

[www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=FR&data\\_id=7029&Disease](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=7029&Disease)

2. *La fibrose pulmonaire idiopathique*. Encyclopédie Orphanet Grand Public, janvier 2014. Avec la collaboration de : Pr Vincent COTTIN et Pr Jean-François CORDIER, Centre de référence pour les maladies pulmonaires rares, Hôpital Louis Pradel, Université Claude Bernard Lyon 1, Lyon - Association LCFP (Lutte contre la fibrose pulmonaire) – Alliance Maladies Rares. [www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/FibrosePulmonaireIdiopathique-FrfrPub7029.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/FibrosePulmonaireIdiopathique-FrfrPub7029.pdf)

Document réalisé par Orphanet et édité avec le soutien de la CNSA, janvier 2014

