

# La fibrose pulmonaire idiopathique

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec : le handicap au quotidien dans la fibrose pulmonaire idiopathique](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur la fibrose pulmonaire idiopathique. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : seul votre médecin peut vous donner une information individualisée et adaptée.

## La maladie

### ● Qu'est-ce que la fibrose pulmonaire idiopathique ?

La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) est caractérisée par des anomalies des poumons (fibrose) qui se rigidifient et ne parviennent plus à assurer correctement la respiration. Le terme « idiopathique » signifie que la cause de cette maladie est inconnue. La FPI se manifeste par un essoufflement progressif et une toux sèche.

### ● Combien de personnes sont atteintes de fibrose pulmonaire idiopathique ?

La prévalence de la FPI (nombre de personnes atteintes à un moment donné dans la population) est estimée entre 1 cas sur 3 500 personnes et 1 sur 7 000. La fréquence de la maladie augmente avec l'âge. Il semble que la maladie est devenue plus fréquente.

### ● Qui peut-en être atteint ? Est-elle présente partout en France et dans le monde ?

La FPI débute en général entre 60 et 70 ans ; elle est rare avant 50 ans. Elle touche davantage les hommes que les femmes. Elle est présente partout en France et dans le monde, et semble atteindre de façon égale toutes les populations.

### ● À quoi est-elle due ?

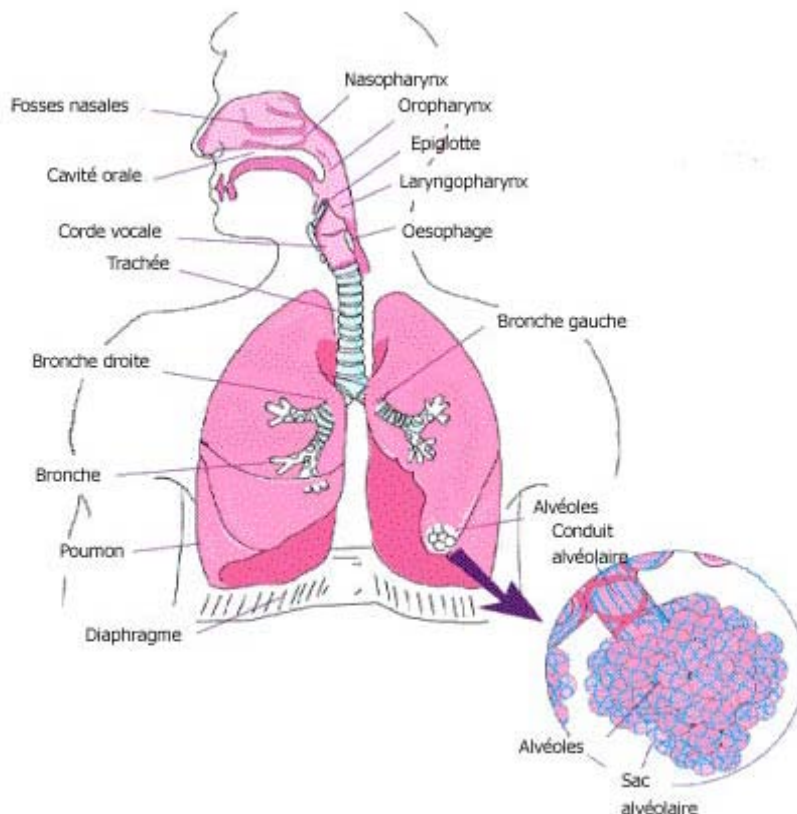
Certaines fibroses pulmonaires ont une cause identifiable, par exemple la toxicité de certains médicaments, des maladies inflammatoires comme la sclérodémie, des causes professionnelles comme l'exposition importante et prolongée à l'amiante ou la présence d'oiseaux à domicile.

Si, au contraire, la fibrose se développe sans cause identifiable, on parle de fibrose pulmonaire « idiopathique ».

Plusieurs hypothèses sont évoquées pour expliquer la survenue de la FPI, qui fait l'objet de beaucoup de recherches. Ainsi, les chercheurs ont longtemps pensé que la FPI était une maladie auto-immune, ce qui signifie que le système de défense immunitaire, au lieu de détruire les éléments étrangers (bactéries, virus), se retournerait contre l'organisme lui-même et l'attaquerait, créant des lésions pulmonaires. Cette hypothèse n'est plus retenue (les médicaments efficaces sur l'ensemble des maladies auto-immunes

ne fonctionnent pas en cas de FPI). De même, le rôle de l'inflammation semble relativement faible au cours de la FPI (contrairement à d'autres maladies pulmonaires voisines). Le tabagisme et l'inhalation sur une longue période de certaines substances (poussière de bois ou de métaux) et peut-être certaines infections virales pourraient jouer un rôle favorisant ou aggravant. Le reflux gastro-œsophagien (remontée de liquide acide de l'estomac vers l'œsophage, puis les poumons), même s'il n'est pas ressenti, pourrait aggraver la maladie.

Actuellement les chercheurs pensent que le mécanisme en cause serait une agression des alvéoles des poumons (*figure 1*) par des facteurs extérieurs encore mal identifiés chez une personne présentant une prédisposition (parfois d'origine génétique et comparable à un vieillissement pulmonaire anormal). D'autres facteurs génétiques (non connus) rendraient certaines personnes plus susceptibles que d'autres de développer la maladie. Cette agression déclencherait un processus de cicatrisation exagérée dans les poumons suivi de la formation de cicatrices dans les poumons (fibrose). La cicatrisation anormale détruirait la structure des poumons et entraverait leur fonctionnement.



**Figure 1**

Les poumons assurent les échanges gazeux entre l'air inspiré et le sang.

Trachée : conduit permettant le passage de l'air inspiré.

Bronches : ramifications de la trachée conduisant l'air aux bronchioles.

Bronchioles terminales : ramifications terminales des petites bronches à l'extrémité desquelles se trouvent les alvéoles.

Alvéoles : petits « sacs » au niveau desquels le sang se charge en oxygène et se décharge de son gaz carbonique (CO<sub>2</sub>).

(d'après [http://www.ec.gc.ca/cleanair-airpur/FCAFC364-06FA-47DB-958C-06903205E962/respsystem\\_f.gif](http://www.ec.gc.ca/cleanair-airpur/FCAFC364-06FA-47DB-958C-06903205E962/respsystem_f.gif))

## ● Est-elle contagieuse ?

Non, la FPI n'est pas contagieuse.

## ● Quelles en sont les manifestations ?

La FPI débute en général après 60 ans (certaines formes familiales peuvent débiter plus tôt). Elle se manifeste par un essoufflement (dyspnée) à l'effort qui s'aggrave progressivement. Au début, les personnes sont essouffées après un effort intense, de façon inhabituelle. Puis l'essoufflement survient pour des efforts de plus en plus légers (à la marche sur terrain plat) ; il peut devenir permanent, persistant même au repos. Une toux sèche est très souvent présente. Il y a souvent une perte d'appétit, une perte de poids ou une fatigue plus ou moins 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.



**Figure 2**

*Hippocratisme digital.*

([http://www.rirlorraine.org/rirlor/jsp/site/Portal.jsp?page\\_id=92](http://www.rirlorraine.org/rirlor/jsp/site/Portal.jsp?page_id=92))

Une déformation caractéristique des doigts peut apparaître progressivement : il s'agit de l'« hippocratisme digital » (*figure 2*). Les dernières phalanges des doigts prennent un aspect en « baguettes de tambour » et les ongles se bombent vers le haut (comme un verre de montre).

La fibrose pulmonaire avancée peut entraîner des complications, dont l'hypertension pulmonaire qui correspond à l'élévation de la pression sanguine dans les artères pulmonaires, qui transportent le sang du cœur aux poumons pour permettre son oxygénation. Les personnes atteintes de FPI qui développent une hypertension pulmonaire sont davantage essouffées, et peuvent présenter une insuffisance cardiaque avec gonflement (œdème) des chevilles.

## ● Comment expliquer les manifestations ?

Les alvéoles sont normalement entourés de fibres élastiques qui leur permettent de se dilater. Dans la FPI, le tissu qui entoure les alvéoles devient rigide et les rétracte. Le volume d'air pouvant entrer dans les poumons est réduit et les échanges d'oxygène (puis de CO<sub>2</sub>) se font moins bien. Cette fibrose est un phénomène irréversible qui, lorsqu'il s'étend progressivement à tout le poumon, entraîne des difficultés respiratoires puis une insuffisance respiratoire.

## ● Quels sont les handicaps qui 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.

## ● Quelle est l'évolution de la FPI ?

La FPI s'aggrave progressivement et peut provoquer d'importantes difficultés respiratoires (insuffisance respiratoire grave). Parfois, la maladie reste stable sur une période plus ou moins longue (plusieurs mois ou années), ou présente au contraire une aggravation rapide avec des poussées (exacerbations de fibrose).

Ces exacerbations (à ne pas confondre avec une infection bronchique banale) nécessitent un renforcement rapide du traitement pour essayer de les enrayer.

Des infections respiratoires peuvent aggraver l'état de la personne.

Il peut survenir une hypertension pulmonaire qui s'accompagne d'une aggravation progressive de l'essoufflement, d'un manque d'oxygène, et de poussées d'insuffisance cardiaque avec œdèmes des chevilles.

Le pronostic de la FPI est souvent mauvais, l'espérance de vie étant très diminuée. Cependant, un certain nombre de personnes atteintes vivent dix ans ou plus après le diagnostic.

## Le diagnostic

### ● Comment fait-on le diagnostic de fibrose pulmonaire idiopathique ?

Le médecin ne peut poser le diagnostic de FPI qu'après avoir éliminé toutes les causes connues de fibrose pulmonaire (voir plus loin).

À l'auscultation, le médecin entend des bruits à l'inspiration appelés râles crépitants, qui ressemblent au bruit du velcro que l'on défait doucement. Ces râles crépitants sont presque toujours présents assez tôt au cours de la FPI et peuvent conduire à un diagnostic précoce.

Plusieurs examens sont utiles pour identifier les lésions pulmonaires et différencier la FPI d'autres maladies :

#### L'imagerie pulmonaire (radiographie et scanner)

Au début de la maladie, la radiographie peut être normale. Pour cette raison, le scanner (ou tomodensitométrie) est le plus souvent nécessaire. Cet examen indolore fonctionne avec des rayons X comme les radiographies classiques, mais les informations sont traitées par ordinateur. Le scanner permet de visualiser les poumons avec beaucoup de précision. Il permet maintenant de poser le diagnostic avec certitude dans plus de la moitié des cas. Il montre des « opacités » qui correspondent aux zones de fibrose. Les opacités peuvent avoir un aspect très caractéristique dit en « rayons de miel » (car il ressemble aux rayons dans lesquels les abeilles déposent leur miel dans la ruche). Lorsque l'aspect du scanner est caractéristique et qu'il n'a pas été trouvé de cause ou d'autres maladies pouvant expliquer la fibrose pulmonaire, le scanner est souvent

suffisant pour affirmer le diagnostic (sans recourir à une biopsie pulmonaire chirurgicale, voir plus loin). Mais parfois dans les FPI débutantes, il n'y a pas encore de « rayons de miel ».

### Le lavage broncho-alvéolaire

C'est un examen qui consiste à introduire par le nez (ou la bouche) un tube flexible de fibres optiques de petit calibre (fibroscope). Pour améliorer le confort de la personne, un anesthésique est pulvérisé dans le nez et/ou la bouche. Le tube est descendu par la trachée jusqu'aux bronches, et permet de les voir et de faire des prélèvements. Du liquide (eau salée) est ensuite injecté dans les bronches (d'où le terme « lavage »). Le liquide va jusqu'aux alvéoles, puis il est réaspiré et adressé pour analyse à des laboratoires spécialisés. Un médicament relaxant est parfois donné pour diminuer l'anxiété. Le lavage broncho-alvéolaire permet surtout d'éliminer certaines maladies qui ressemblent à la FPI.

### La biopsie pulmonaire

Lorsque les examens ci-dessus, et en particulier le scanner des poumons, ne permettent pas au médecin de poser le diagnostic de FPI avec certitude, une biopsie pulmonaire peut être réalisée. Elle consiste à prélever un petit fragment de poumon par vidéo-chirurgie (sous anesthésie générale) puis à l'examiner au microscope. La biopsie montre un aspect « fibreux » particulier (appelé pneumopathie interstitielle commune) caractéristique de la FPI.

## ● En quoi consistent les examens complémentaires ? À quoi vont-ils servir ?

Une fois le diagnostic de FPI établi, des examens complémentaires sont nécessaires pour évaluer l'atteinte pulmonaire et en suivre l'évolution.

Pour évaluer la capacité respiratoire, une « exploration fonctionnelle respiratoire » (EFR) est réalisée. Cela consiste à mesurer le volume d'air expiré et inspiré (c'est la spirométrie, qui mesure notamment la capacité vitale, diminuée dans la FPI) et à contrôler la qualité des échanges gazeux (c'est la mesure de la DLco ou capacité de transfert du monoxyde de carbone). Pour cela, la personne doit souffler dans un embout relié à un capteur. En cas de FPI, le volume des poumons est diminué car les poumons se rétractent et leur capacité à capter l'oxygène est diminuée.

On mesure également le taux d'oxygène dans le sang (PaO<sub>2</sub>) par une ponction dans une artère du bras.

Un autre examen peut être utile : il s'agit du test de marche de 6 minutes. On mesure la distance que la personne peut parcourir en marchant pendant 6 minutes. Plus la FPI est évoluée, moins la distance parcourue sera grande, en raison de l'essoufflement. On mesure la saturation d'oxygène du sang (saturation) au début et à la fin du test avec un saturomètre (une petite pince au bout du doigt reliée à un appareil de mesure). Dans la FPI, la distance parcourue est diminuée et la saturation en oxygène diminue à l'effort.

## ● Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?

La FPI peut être confondue avec les fibroses pulmonaires ayant des causes connues et avec d'autres maladies respiratoires qui s'accompagnent d'essoufflement. Le médecin doit éliminer ces maladies, de causes très variables, avant de conclure à la FPI. Il existe, en effet, des fibroses pulmonaires provoquées par la prise de certains médicaments, ou par certaines maladies auto-immunes (sclérodermie systémique par exemple). L'asbestose (maladie liée à l'amiante), la sarcoïdose, les cancers du poumon, et les infections

pulmonaires doivent également être éliminés. Une exposition pendant plusieurs années à des oiseaux, au foin (surtout s'il est « moisi ») ou à certains agents de l'environnement, peut être responsable d'une maladie voisine de la FPI (pneumopathie d'hypersensibilité chronique).

Les examens décrits ci-dessus (analyses de sang, imagerie médicale, lavage broncho-alvéolaire, biopsie pulmonaire) permettent de faire la différence entre ces affections et la FPI.

- **Peut-on dépister cette maladie chez les personnes à risque avant qu'elle ne se déclare ?**

Il n'est habituellement pas possible de dépister la FPI avant qu'elle ne se déclare. Mais dans certains cas, le médecin peut remarquer la présence de bruits anormaux (appelés « râles crépitants velcro » car ils ressemblent au bruit du velcro que l'on défait doucement) en auscultant la base des poumons en consultation. Dans d'autres cas, un scanner fait pour autre chose (dépistage du cancer du poumon chez les fumeurs de plus de 50 ans, scanner des artères coronaires, scanner de l'abdomen avec images de la base des poumons) permet de détecter des anomalies à un stade où la FPI s'accompagne de peu de symptômes.

## Les aspects génétiques

- **Quels sont les risques de transmission aux enfants ? Quels sont les risques pour les autres membres de la famille ?**

Dans la grande majorité des cas, la FPI survient de façon sporadique, c'est-à-dire « au hasard ». Il n'y a alors pas de risque de transmission directe de la maladie aux enfants. Les autres membres de la famille n'ont pas plus de risque d'avoir la maladie que le reste de la population générale.

Dans de rares cas (pas plus de 5 à 10 % des cas), la FPI est familiale, c'est-à-dire qu'elle peut se transmettre d'une génération à l'autre. Dans ces formes familiales, on peut identifier un gène en cause (mutation) chez certains patients atteints. Dans ces rares cas, il peut notamment s'agir d'une mutation du gène de la télomérase (protéine utile au maintien de notre patrimoine génétique, l'ADN et à la lutte des cellules contre le vieillissement prématuré). Il peut alors exister en plus de la fibrose pulmonaire, des anomalies des globules rouges du sang (anémie), du foie, de légères anomalies de la coloration de la peau ou un blanchiment prématuré des cheveux. Si une mutation de la télomérase est présente chez une personne, elle peut en théorie la transmettre à ses enfants avec un risque d'un sur deux, indépendamment de leur sexe.

# Le traitement, la prise en charge, la prévention

## ● Existe-t-il un traitement pour la FPI ? Quels bénéfices peut-on attendre du traitement ? Quels sont les risques du traitement ?

Il n'existe pas actuellement de traitement très efficace contre la FPI (le tissu fibreux ne peut pas redevenir normal). Aucun médicament ne permet de guérir la maladie ou de faire diminuer la fibrose. Le traitement peut freiner l'aggravation de la maladie et ralentir la progression de l'essoufflement.

### Traitement par la pirfénidone

Un médicament anti-fibrosant, la pirfénidone a été particulièrement étudié chez les personnes atteintes de FPI. En France (ainsi qu'en Europe, au Canada, au Japon, etc), la pirfénidone 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 pirfénidone permet de ralentir l'aggravation de la maladie : la fonction pulmonaire (capacité vitale, DLco) des personnes traitées diminue moins en moyenne au cours du temps que celle des personnes non traitées. Même si les personnes traitées ne ressentent souvent pas d'amélioration immédiate, la maladie s'aggrave moins qu'avant le traitement.

Le mécanisme d'action de la pirfénidone n'est pas très bien connu ; elle agit en particulier au niveau des cellules du poumon qui fabriquent la fibrose (les fibroblastes). Comme tout traitement actif, la pirfénidone expose au risque d'effets indésirables, notamment des troubles digestifs ou une fatigue. De plus, elle peut rendre la peau plus sensible au soleil (photosensibilisation), ce qui nécessite une protection très stricte contre le soleil.

Le traitement fait l'objet d'une surveillance rigoureuse. Le médecin évalue son efficacité en fonction de l'état général du malade, de l'atténuation éventuelle des symptômes (toux, essoufflement) et surtout des résultats de l'exploration fonctionnelle respiratoire (spirométrie, DLco). Le traitement est interrompu si la détérioration de la capacité respiratoire se poursuit ou s'il est mal toléré, et il est maintenu dans le cas contraire.

### Autres traitements

La N-acétylcystéine (NAC) est un médicament utilisé couramment pour fluidifier les sécrétions au cours des bronchites ou des sinusites ; à plus forte dose, la NAC a aussi des propriétés anti-oxydantes, c'est à dire qu'elle permet de lutter contre les oxydants qui sont en excès dans les poumons au cours de la FPI, mais des études sont encore en cours. Comme il s'agit d'un traitement relativement bien toléré, la NAC est souvent utilisée notamment lorsque la pirfénidone ne peut pas être prescrite.

Le traitement anti-inflammatoire par corticoïde (« cortisone ») est peu efficace au cours des formes typiques de FPI et est de ce fait actuellement peu utilisé. La corticothérapie reste parfois utile dans les formes de la maladie qui ne sont pas typiques ou dans des maladies voisines. La corticothérapie à faible dose est parfois utile contre la toux qui peut être pénible. Lorsqu'elle est prise pendant une longue période à forte dose, la corticothérapie entraîne de nombreux effets indésirables, dont une fragilité de la peau et des os (ostéoporose), une hypertension, des troubles du sommeil et de l'humeur, des

troubles hormonaux, une perte de masse musculaire, des troubles digestifs, une prise de poids et un risque accru d'infection.

### La recherche thérapeutique

Face à l'efficacité insuffisante des traitements actuels, il est indispensable de trouver de nouvelles approches thérapeutiques. Des essais cliniques sont donc en cours pour tester de nouveaux médicaments. Ils impliquent des malades volontaires chez lesquels les traitements habituels ne sont pas possibles, pas efficaces ou mal tolérés ou parfois consistent à ajouter le médicament étudié au traitement habituel. La participation des malades à ces essais, lorsqu'ils remplissent les critères de participation, est fortement encouragée.

### Assistance respiratoire

Il est parfois nécessaire, dans les formes avancées de la maladie, lorsque le taux d'oxygène du sang est bas au repos et/ou à l'effort, d'instaurer une oxygénothérapie, c'est-à-dire un apport d'oxygène qui se fait par l'intermédiaire d'embouts placés dans les narines (« lunettes » à oxygène). L'oxygénothérapie peut être nécessaire à l'effort ou en permanence.

Elle améliore le confort et l'état général en permettant de faire davantage d'efforts.

L'oxygénothérapie peut se faire à domicile avec un concentrateur (appareil fixe de la taille d'une table de nuit) qui produit de l'oxygène.

Elle peut aussi se faire à l'extérieur (en particulier à l'effort, pour faire ses courses par exemple) : elle utilise un petit réservoir en plastique porté à l'épaule que l'on remplit d'oxygène liquide à partir d'un plus gros réservoir à domicile (oxygénothérapie de déambulation).

En complément de l'oxygénothérapie, une rééducation de la respiration (réhabilitation respiratoire) peut être proposée.

La réhabilitation respiratoire consiste en des séances de réentraînement progressif à l'effort et de kinésithérapie respiratoire, destinée à réentraîner les muscles et l'appareil cœur-poumons à faire des efforts. Il s'agit en général de séances sur bicyclette d'intérieur ou sur tapis roulant, ainsi que d'exercices de mouvements des membres. Les séances sont réalisées au début sous contrôle médical avec un kinésithérapeute, puis la personne apprend à pratiquer elle-même ces séances d'effort physique et les exercices d'entraînement.

## ● Quels sont les autres traitements possibles ?

Chez les personnes atteintes d'une insuffisance respiratoire très invalidante, la greffe de poumons ou plus précisément la transplantation pulmonaire est le seul recours possible.

La transplantation pulmonaire consiste à remplacer un des poumons ou les deux, par des poumons provenant d'un donneur d'organe sain. Elle n'est possible que chez les personnes les moins âgées (moins de 60-65 ans) et ne présentant pas d'autre problème important de santé.

L'attente est souvent longue avant de trouver un donneur d'organe compatible (de quelques mois à quelques années).

L'opération chirurgicale dure plusieurs heures et demeure délicate et risquée. Il existe ensuite un risque de rejet et d'infection. Le rejet survient lorsque le corps du malade reconnaît que les nouveaux poumons sont étrangers et que son système immunitaire s'y attaque donc. C'est pourquoi les personnes greffées doivent prendre au long cours un



traitement anti-rejet (à base de médicaments immunosuppresseurs) qui peut entraîner des effets secondaires (toxicité pour les reins, risque d'infections, hypertension artérielle, etc).

La convalescence est suivie d'une rééducation respiratoire.

L'année suivant la transplantation est, en particulier, une année délicate car des complications liées à l'opération peuvent survenir. Mais, le plus souvent, la qualité de vie de la personne est considérablement améliorée (parfois normale) et l'espérance de vie est prolongée de plusieurs années.

## ● **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 (voir « *Existe-t-il un traitement pour la FPI ? Quels bénéfices peut-on attendre du traitement ? Quels sont les risques du traitement ?* »).

## ● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

L'annonce du diagnostic de FPI, et donc de la gravité de la maladie, est un moment difficile, où se mêlent souvent des sentiments d'impuissance, de douleur, d'injustice et de désespoir.

L'acceptation de la maladie peut prendre beaucoup de temps. Elle est d'autant plus difficile que l'efficacité des traitements actuellement disponibles est encore modeste. La FPI peut donc s'accompagner de symptômes dépressifs et d'un repli sur soi, surtout si les malades sont des personnes âgées qui sont parfois isolées.

La maladie bouleverse aussi la vie quotidienne et familiale, les projets, etc. Elle peut affecter également l'estime de soi, puisque la perte des capacités physiques, et donc d'une certaine autonomie, est parfois vécue comme dévalorisante. Il apparaît donc nécessaire que le malade et sa famille soient soutenus psychologiquement s'ils en ressentent le besoin.

Dans certains cas, l'intégration du malade à des activités artistiques et à des ateliers de groupe permet, en parallèle au soutien psychologique, de maintenir un contact social et de réduire l'isolement.

## ● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

L'une des premières choses à respecter est de suivre les traitements, les mesures de prévention des effets secondaires, et en particulier la protection contre le soleil en cas de traitement par la pirfénidone. La pirfénidone doit être prise en cours de repas pour diminuer les effets secondaires. Il est impératif de cesser de fumer en particulier en cas de traitement par la pirfénidone car le tabac en diminue l'efficacité.

En cas de corticothérapie, afin de limiter les complications, il est recommandé d'éviter de prendre du poids, de limiter la consommation de sel, particulièrement en cas d'hypertension artérielle, de limiter la consommation de sucre, particulièrement en cas de diabète, de surveiller sa consommation de protéines, et enfin, si la quantité de cholestérol ou de triglycérides dans le sang augmente (hyperlipidémie), de contrôler la consommation de graisse. De rares médicaments ne doivent pas être associés à la pirfénidone. Il faut informer son médecin d'éventuels autres traitements suivis pour éviter les interactions qui peuvent augmenter les effets secondaires ou diminuer l'effet du traitement.

## ● **Comment se faire suivre ?**

Le diagnostic, le suivi et la prise en charge de la FPI se font dans des consultations hospitalières spécialisées de pneumologie, avec recours au Centre de référence et aux Centres de compétences, dont vous trouverez les coordonnées sur le site Orphanet ([www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)).

## ● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

En cas d'urgence non liée directement à la FPI, le personnel soignant doit être informé du diagnostic de FPI et de l'insuffisance respiratoire éventuelle. Cette information est primordiale en cas d'intervention chirurgicale urgente car l'anesthésie générale nécessite des précautions particulières et des mesures spéciales dans ce cas. Le personnel soignant doit aussi être informé de tout traitement en cours et de sa dose. Ces informations permettent d'éviter des associations de médicaments incompatibles et d'éventuels surdosages.

En cas d'aggravation rapide de l'essoufflement, il est nécessaire de contacter rapidement le médecin ou l'équipe en charge du suivi de la FPI. Il faut alors pouvoir distinguer entre une simple infection bronchique, d'autres causes d'essoufflement (insuffisance cardiaque, embolie pulmonaire, etc) ou une poussée d'aggravation de la FPI appelée exacerbation aiguë.

## ● **Peut-on prévenir cette maladie ?**

Il n'y a pas de prévention possible de la FPI.

La maladie étant plus fréquente chez les fumeurs, il est recommandé de ne pas fumer.

# Vivre avec : le handicap au quotidien dans la fibrose pulmonaire idiopathique

## ● **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.

## ●●● En savoir plus

### ● Où en est la recherche ?

La recherche sur la FPI est actuellement très active et notamment en France. Elle poursuit deux objectifs principaux : comprendre les mécanismes qui aboutissent à la fibrose pulmonaire et ainsi améliorer le traitement.

Plusieurs études sont en cours pour tester de nouveaux médicaments en plus de la pirfénidone, dont le nintédanib (avec des premiers résultats encourageants mais non encore décisifs) et des anticorps monoclonaux permettant de cibler des mécanismes précis au sein de l'organisme.

Il est également nécessaire de poursuivre l'évaluation des traitements actuels et d'étudier l'association possible de plusieurs médicaments.

Enfin, étant donnée l'existence de cas familiaux, les facteurs génétiques parfois en cause doivent encore être identifiés.

### ● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades atteints d'insuffisance respiratoire. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36** (Appel non surtaxé) ou sur le site **Orphanet** ([www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)).

### ● Les prestations sociales en France

En France, les personnes qui souffrent d'une insuffisance respiratoire chronique grave peuvent bénéficier d'une prise en charge à 100 % (au titre d'affection de longue durée, ALD) par la Sécurité Sociale, en ce qui concerne le remboursement des frais médicaux (exonération du ticket modérateur). Une prise en charge au titre de longue maladie hors liste est également possible, avant le stade de l'insuffisance respiratoire chronique, en particulier chez les personnes devant recevoir un traitement par pirfénidone. Les adultes de moins de 60 ans ont la possibilité d'obtenir une allocation d'adulte handicapé (AAH) en déposant un dossier auprès de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH). En fonction de leur niveau de handicap, une prestation de compensation du handicap peut aussi leur être allouée. Au-delà de 60 ans, une allocation personnalisée d'autonomie (APA) peut être accordée, que la personne soit à domicile ou hébergée en établissement. La demande doit être faite auprès du président du Conseil général du département de résidence. Une demande d'aide à domicile peut également être faite si cela est nécessaire, sur prescription du médecin, auprès de la mairie ou d'une association de malades.

Enfin, une carte d'invalidité permet aux personnes handicapées dont le taux d'incapacité dépasse 80 %, de bénéficier de certains avantages fiscaux ou de transports. La carte « station debout pénible » et le macaron permettant de se garer sur les places réservées aux personnes handicapées peuvent être obtenus à la MDPH selon le handicap de la personne malade.

Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le cahier Orphanet « [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations](#) », qui rassemble toutes les informations sur la législation en cours, les aides, les modalités de scolarisation et d'insertion professionnelle disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

**CONTACTEZ**

Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36  
(Appel non surtaxé)

**OU CONSULTEZ ORPHANET** [www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

**AVEC LA COLLABORATION**

**DE :**

*Professeur Vincent Cottin*

*et*

*Professeur Jean-François  
Cordier*

Centre de référence pour les  
maladies pulmonaires rares  
Hôpital Louis Pradel,  
Université Claude Bernard  
Lyon 1, Lyon

*Alliance Maladies Rares*



*Association LCFP (Lutte contre la fibrose  
pulmonaire)*



*Première édition : septembre 2008*

*Deuxième édition : janvier 2014*