

La fibrose pulmonaire idiopathique

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

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

[Vivre avec](#)

[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 : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

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

La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) est caractérisée par une altération 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 maladie 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 de 1 sur 2 500 à 1 sur 7 000 personnes. La prévalence augmente avec l'âge.

● 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 (il est rare qu'elle survienne avant 50 ans). Elle affecte 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.

● A quoi est-elle due ?

Certaines fibroses pulmonaires sont la conséquence de maladies dont la cause est connue (par exemple toxicité de certains médicaments, maladies inflammatoires comme la sclérodermie). Cependant, la fibrose se développe souvent sans cause identifiable. On parle dans ce cas de fibrose pulmonaire « idiopathique ».

Plusieurs hypothèses sont évoquées pour expliquer la survenue de la maladie. 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 retourne contre l'organisme lui-même et l'attaque, créant des lésions

pulmonaires. Cette hypothèse est aujourd'hui contestée, car les médicaments efficaces sur l'ensemble des maladies auto-immunes ne fonctionnent pas bien en cas de FPI.

Parmi les autres hypothèses avancées, l'inhalation sur une longue période de certaines substances (poussière de bois, fumée de cigarette) pourrait jouer un rôle favorisant ou aggravant, ainsi que les infections virales ou le reflux gastro-oesophagien (renvois) du fait du passage répété de liquide acide de l'estomac vers les bronches.

Actuellement les chercheurs pensent que le mécanisme en cause serait une agression des alvéoles des poumons (*figure 1*) par des facteurs encore mal identifiés. Cette agression déclencherait une réaction inflammatoire, suivie de la formation de cicatrices dans les poumons (fibrose). La cicatrisation anormale détruirait la structure des poumons et entraverait leur fonctionnement.

De plus, il existe probablement des facteurs génétiques (non connus) rendant certaines personnes plus susceptibles que d'autres de développer la maladie.

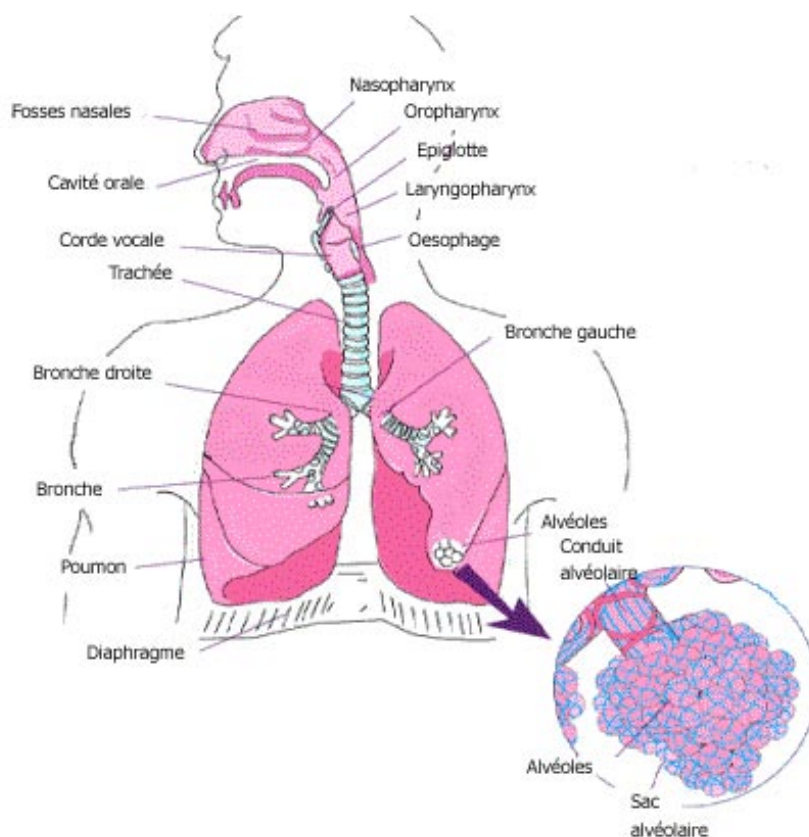


Figure 1

Les poumons sont constitués d'alvéoles pulmonaires au niveau desquelles se produisent les échanges gazeux entre l'air inspiré et le sang.

Trachée : conduit permettant le passage de l'air dans les poumons.

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

Bronchioles terminales : ramifications terminales des bronchioles 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 (CO₂).

(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 généralement entre 60 et 70 ans. Elle se manifeste par un essoufflement (dyspnée) qui s'aggrave progressivement. Au début, les personnes sont essoufflées 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 peut également survenir. 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.



Figure 2
Hippocratisme digital
(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 doigts prennent un aspect en « baguettes de tambour » et les ongles se bombent vers le haut (comme un verre de montre).

La fibrose pulmonaire peut entraîner des complications graves, dont l'hypertension pulmonaire qui correspond à l'élévation de la pression sanguine dans les artères pulmonaires. Ces artères transportent le sang du cœur aux poumons pour permettre son oxygénation. Les personnes souffrant d'une hypertension pulmonaire sont davantage essoufflées, et peuvent développer une complication au niveau du cœur (insuffisance cardiaque) avec gonflement des chevilles (œdème).

● Comment expliquer les symptômes ?

Les poumons assurent la respiration : lors de l'inspiration, le sang se charge en oxygène, qui est ensuite distribué dans tout le corps par les globules rouges. C'est également au niveau des poumons que le sang se « décharge » du gaz carbonique (CO₂) que l'on rejette lors de l'expiration.

L'air inspiré pénètre dans la trachée, puis dans les bronches qui se divisent progressivement en des branches de plus en plus fines (bronchioles). A l'extrémité des bronchioles se trouvent de petits sacs, les alvéoles, qui ressemblent à de minuscules ballons élastiques (figure 1). C'est au niveau des alvéoles que se font les « échanges gazeux » (absorption de

l'oxygène et rejet du dioxyde de carbone).

Les alvéoles sont entourés de fibres élastiques qui leur permettent de se dilater. Dans la FPI, le tissu qui entoure les alvéoles devient rigide et les étouffe. Cette fibrose est un phénomène irréversible qui s'étend progressivement à tout le poumon et entraîne l'insuffisance respiratoire.

● Quelle est l'évolution de la FPI ?

La FPI s'aggrave progressivement et peut provoquer une 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). Ces exacerbations doivent être reconnues car elles nécessitent un renforcement rapide du traitement pour essayer de les enrayer. Des infections respiratoires peuvent aggraver l'état du malade. Le pronostic de cette maladie est souvent mauvais, l'espérance de vie étant très diminuée. La maladie conduit au décès du malade en quelques années. 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). Plusieurs examens sont utiles pour identifier les lésions pulmonaires :

L'imagerie pulmonaire (radiographie et scanner)

Au début de la maladie, la radiographie peut être normale. Pour cette raison, le scanner (ou tomodensitométrie) est plus souvent utilisé. 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. Cet examen permet de poser le diagnostic avec certitude dans près 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).

Le lavage broncho-alvéolaire

C'est un examen qui consiste à introduire par le nez un tube flexible de fibres optiques, de petit calibre, appelé fibroscope. Le tube est descendu par la trachée jusqu'aux bronches, et permet de les voir et de faire des prélèvements. Auparavant, pour améliorer le confort du malade, un anesthésique est pulvérisé dans le nez et/ou la bouche. Du liquide est ensuite injecté dans les bronches (d'où le terme « lavage »). Le liquide injecté est réaspiré et adressé pour analyse à des laboratoires spécialisés. Comme c'est un examen relativement désagréable, un médicament relaxant est parfois donné pour diminuer l'anxiété. Le lavage broncho-alvéolaire permet surtout d'éliminer certaines maladies ayant des symptômes proches de la FPI.

La biopsie pulmonaire

Lorsque les examens ci-dessus, et en particulier le scanner, 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 ? A quoi vont-ils servir ?**

Une fois le diagnostic de FPI établi, les malades sont amenés à effectuer des examens complémentaires pour évaluer l'atteinte pulmonaire et en suivre l'évolution.

Pour évaluer la capacité respiratoire, un examen appelé « exploration fonctionnelle respiratoire » (EFR) est réalisé. Il consiste à mesurer le volume d'air expiré et inspiré et à contrôler la qualité des échanges gazeux. Pour cela, le malade doit souffler dans un embout relié à un capteur. En cas de FPI, le volume des poumons est diminué et leur capacité à capter l'oxygène est diminuée car les poumons se rétractent.

On mesure également le taux d'oxygène dans le sang (PaO₂) 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 le malade peut parcourir en marchant pendant 6 minutes. Plus la maladie est importante, moins la distance parcourue sera grande, en raison de l'essoufflement. On mesure le taux d'oxygène du sang au début et à la fin du test avec un saturomètre (une petite pince au bout du doigt reliée à un appareil de mesure).

● **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 des mêmes symptômes. 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 (sclérodémie systémique par exemple). L'asbestose (maladie liée à l'amiante), la sarcoïdose, les cancers du poumon, et les infections pulmonaires doivent également être éliminés. Les examens décrits ci-dessus (analyses de sang, imagerie médicale, lavage broncho-alvéolaire, biopsie pulmonaire) permettent généralement de faire sans grande difficulté la différence entre ces affections et la FPI.

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

Non, il n'est pas possible de dépister la FPI avant qu'elle ne se déclare.

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 moins de 3 % des cas, la FPI est familiale, c'est-à-dire qu'elle peut se transmettre d'une génération à l'autre mais il n'y a pas, à ce jour, de gène identifié. Dans ces rares cas familiaux de FPI, il est donc impossible de savoir si tel ou tel membre de la famille sera malade.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● **Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ? Quels bénéfices attendre du traitement ? Quels sont les risques du traitement ?**

Il n'existe pas actuellement de traitement réellement efficace contre la FPI (le tissu fibreux ne peut pas redevenir normal). Certains médicaments peuvent parfois freiner la progression de l'essoufflement.

Traitement par corticoïdes et immunosuppresseurs

Le traitement par corticoïde («cortisone»), médicament anti-inflammatoire, est le traitement « conventionnel » et historique de la FPI, même s'il n'est pas ou peu efficace.

En effet, la corticothérapie n'apporte d'amélioration au niveau respiratoire que chez moins de 10 % des malades traités. Elle est parfois efficace contre la toux qui peut être un symptôme pénible. Cependant, s'ils sont pris sur une longue période à dose forte, les corticoïdes entraînent de nombreux effets indésirables, dont une hypertension, des troubles du sommeil et de l'humeur, des troubles hormonaux, une perte de masse musculaire, une fragilité de la peau et des os (ostéoporose), des troubles digestifs, une prise de poids et un risque accru d'infection. Dans le cas de la FPI, une corticothérapie à des doses modérées est généralement instaurée sur une durée de quelques mois ; elle peut être poursuivie si elle semble efficace.

Les corticoïdes sont souvent associés à des médicaments immunosuppresseurs qui permettent habituellement de lutter contre les maladies auto-immunes en empêchant le système immunitaire d'attaquer l'organisme. Les immunosuppresseurs les plus souvent utilisés sont l'azathioprine et le cyclophosphamide. Leur efficacité n'est pas clairement prouvée. Ils augmentent le risque d'infection et peuvent entraîner, entre autres effets secondaires, des troubles digestifs, une diminution du nombre de globules rouges ou blancs, des saignements de la vessie (cystite hémorragique), une chute des cheveux.

Un médicament, la N-acétylcystéine (anti-oxydant), associé à la combinaison corticoïdes-azathioprine peut freiner la détérioration du fonctionnement des poumons. Il semble représenter un traitement possible intéressant.

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 des épreuves fonctionnelles respiratoires. Le traitement est interrompu si la détérioration de la capacité respiratoire persiste, et il est maintenu dans le cas contraire (sauf en cas de complications majeures dues au traitement).

Autres traitements éventuels

Face à la relative inefficacité des traitements actuels, il est urgent de trouver de nouvelles approches thérapeutiques. Des essais cliniques sont donc en cours pour tester de nouveaux médicaments. Ils impliquent des malades volontaires et concernent notamment les formes débutantes (peu évoluées) de la maladie. La participation des malades à ces essais, lorsqu'ils remplissent les critères de participation, est encouragée.

Assistance respiratoire

Pour assurer une oxygénation suffisante de l'organisme, 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 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.

L'oxygénothérapie de déambulation permet de faire l'oxygénothérapie 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 réservoir à domicile.

En cas d'infection pulmonaire qui aggravent les difficultés respiratoires, un tube glissé dans la trachée (intubation), relié à un respirateur, peut parfois être utilisé de façon provisoire pour aider à mieux respirer.

● Quelles sont les autres traitements possibles ?

Chez les malades atteints d'une insuffisance respiratoire très invalidante, les médecins peuvent proposer une inscription sur liste d'attente pour bénéficier d'une greffe de poumons, qui est le seul recours possible.

La greffe de poumons (ou transplantation pulmonaire) consiste à remplacer un des poumons ou les deux, par des poumons provenant d'un donneur d'organe sain.

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. De plus, il existe ensuite un risque de rejet et d'infection.

Le rejet survient lorsque le corps du malade reconnaît les nouveaux poumons comme étrangers et que son système immunitaire s'y attaque. C'est pourquoi les personnes greffées doivent prendre un traitement anti-rejet (à base de médicaments immunosuppresseurs) qui peut entraîner des effets secondaires (hypertension artérielle, toxicité pour les reins, risque d'infections...).

La convalescence est longue, suivie d'une rééducation respiratoire.

Les années suivant la greffe sont des années délicates où des complications liées à l'opération peuvent survenir à tout moment mais, le plus souvent, la qualité de vie du malade est considérablement améliorée et l'espérance de vie est prolongée de plusieurs années.

● **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 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 les traitements actuellement disponibles ne sont pas vraiment efficaces. La FPI peut donc s'accompagner de symptômes dépressifs et d'un repli sur soi, d'autant que les malades sont des personnes souvent âgées qui sont parfois isolées.

Par ailleurs, la maladie bouleverse la vie quotidienne et familiale, les projets... 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 ?**

Même si le tabac ne semble pas directement responsable de la FPI, ne pas fumer est indispensable pour améliorer la respiration et éviter la survenue d'autres maladies responsables d'insuffisance respiratoire. La vaccination contre la grippe est conseillée chaque année chez les malades fragilisés par la FPI. De même, une vaccination contre le pneumocoque, bactérie fréquemment en cause dans les infections pulmonaires, est recommandée tous les 4 ans.

La grippe et les infections respiratoires peuvent en effet être graves et accélérer l'évolution de la maladie.

De plus, il est conseillé de conserver une activité physique (avec l'accord du médecin) pour maintenir autant que possible ses capacités physiques et respiratoires.

● **Comment se faire suivre ?**

Le suivi et la prise en charge de la FPI se fait dans des consultations hospitalières de pneumologie, avec recours, si nécessaire, au centre de référence et aux centres de compétences, vous trouverez leurs coordonnées sur le site Orphanet (www.orphanet.fr).

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

En cas d'urgence, le personnel soignant doit être informé du diagnostic de FPI et de l'insuffisance respiratoire. 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.

● Peut-on prévenir cette maladie ?

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

Vivre avec

● 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.

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 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 ou combinaisons de médicaments, dont le bosentan ou la pirfénidone, avec des premiers résultats encourageants mais non encore décisifs.

Il est également nécessaire de poursuivre l'évaluation des traitements actuels.

En effet, il manque des données à long terme qui permettraient de mesurer les effets des traitements sur plusieurs années, ainsi que des données concernant l'efficacité de ces traitements à des stades précoces de la maladie.

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 0 810 63 19 20 (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** (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). 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 le malade soit à domicile ou hébergé 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 » ([ici](#)), 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 0 810 63 19 20
numéro azur, prix d'une communication locale

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

Maladies Rares
Info Services

0 810 63 19 20

N° Azur, prix appel local

AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Jean-François Cordier

Centre de référence pour les maladies
pulmonaires rares

Hôpital cardiovasculaire et pneumolo-
gique Louis Pradel, Lyon (Bron)

Association Maladies Rares

