

Fascicule
d'information
destiné aux
patients atteints de
fibrose
pulmonaire

[FRANÇAIS]

Pulmonary Fibrosis
FOUNDATION

Table des matières

- 2** À propos de ce guide
- 3** Définition de la fibrose pulmonaire
- 5** Prévalence et incidence
- 6** Causes
- 10** Symptômes
- 11** Tests et examens diagnostiques
- 15** Traitement
- 21** Surveillance
- 22** Soins palliatifs et en hospice
- 23** Modifications du mode de vie
- 26** Prendre en charge vos soins
- 28** Questions à poser à vos prestataires de soins de santé
- 30** À propos de la Fondation de la Fibrose Pulmonaire
- 32** Glossaire
- 34** Références

La Fondation de la Fibrose Pulmonaire (Pulmonary Fibrosis Foundation, PFF)

a pour mission d'aider à trouver un moyen de guérir la fibrose pulmonaire idiopathique, d'être le porte-parole de la communauté de patients atteints de fibrose pulmonaire, de promouvoir la connaissance de la maladie et de fournir un environnement compatissant aux patients et à leur famille.

Ce guide éducatif est offert par la PFF en tant que service public pour la communauté de nos patients.

En tant qu'organisme d'intérêt public 501(c)(3), la PFF fournit gratuitement des informations à la communauté nationale et internationale de la fibrose pulmonaire ; nous pouvons fournir ces ressources précieuses grâce au soutien public. Si vous appréciez nos efforts, envisagez de faire un don à la PFF. Votre don nous permettra d'être une source de soutien compatissant pour les patients et leur famille, et aidera à alimenter les recherches pour trouver un traitement.

À propos de ce guide

LES PATIENTS CHEZ QUI A ÉTÉ PORTÉ UN DIAGNOSTIC DE FIBROSE PULMONAIRE (FP) OU DE FIBROSE PULMONAIRE IDIOPATHIQUE (FPI),

et les membres de leur famille, semblent souvent désorientés, inquiets et dépassés par les événements. Les patients peuvent se trouver frustrés par le manque d'informations disponibles. Les médecins n'ont souvent ni le temps ni les ressources nécessaires pour expliquer les détails de la maladie à leurs patients ou les aider à surmonter le traumatisme d'apprendre qu'ils sont atteints d'une maladie incurable.

La PFF est pleinement consciente de ces préoccupations. Nous nous efforçons de fournir aux patients, à leur famille et aux prestataires de soins de santé les ressources nécessaires pour qu'ils puissent mieux comprendre ce que sont la FP et la FPI, ainsi que de fournir aux patients les outils nécessaires pour vivre avec leur maladie et améliorer leur qualité de vie. Il est important de noter que les soins nécessités par la FP ou la FPI sont individualisés, et que l'évolution de la maladie varie beaucoup d'un patient à l'autre ; peut-être votre médecin a-t-il déjà discuté de ces défis avec vous. Il est donc important que les patients comprennent leur état et posent des questions importantes à leur médecin pour s'assurer qu'ils sont traités de manière appropriée et individualisée selon leurs symptômes. Ce guide est destiné à aider les patients à atteindre ce but.

N'oubliez pas que ces informations donnent un bref aperçu et qu'elles ne sont fournies qu'à des fins éducatives. Elles ne sont pas destinées à remplacer un avis médical professionnel. Consultez toujours votre médecin ou la personne en charge de vos soins pour toute question au sujet de votre état médical personnel.

Sachez également que nous sommes là pour vous aider. Vous pouvez contacter la Fondation de la Fibrose Pulmonaire pour toute question ou préoccupation au sujet de la FP au cours de vos soins. Notre personnel peut être joint par téléphone en composant le +1 312.587.9272 ou par email à info@pulmonaryfibrosis.org.

Définition de la fibrose pulmonaire

LA FIBROSE PULMONAIRE (FP) DÉCRIT UN ÉTAT dans lequel le tissu pulmonaire s'épaissit, devient raide et cicatriciel.¹ Le terme médical utilisé pour décrire ce tissu cicatriciel est fibrose. Les alvéoles (sacs d'air) et les vaisseaux sanguins dans les poumons sont responsables de l'apport d'oxygène dans tout le corps, dont le cerveau, le cœur et les autres organes. Toutes les fonctions du corps dépendent de l'apport d'une quantité constante et régulière d'oxygène. Au fur et à mesure que le tissu pulmonaire devient plus épais et cicatriciel, les poumons ont davantage de difficulté à transférer l'oxygène à la circulation sanguine. Par conséquent, le cerveau, le cœur et les autres organes ne reçoivent plus l'oxygène dont ils ont besoin pour fonctionner correctement.¹ Dans certains cas, les médecins peuvent déterminer la cause de la fibrose (cicatrisation), mais dans de nombreux cas, la cause reste inconnue. Quand il n'y a pas de cause connue au développement de la fibrose pulmonaire (et si certains critères radiographiques et/ou anatomopathologiques sont remplis), la maladie est appelée fibrose pulmonaire idiopathique ou FPI. Plus précisément, les recommandations thérapeutiques établies par les sociétés internationales de pneumologie définissent la FPI comme « une forme particulière de pneumopathie interstitielle fibrosante évolutive et chronique de cause inconnue, survenant principalement chez les adultes âgés, limitée aux poumons et associée à un aspect histopathologique et/ou radiologique de PIC (pneumonie interstitielle commune) ».²

Il existe plus de 200 maladies pulmonaires apparentées dénommées pneumopathies interstitielles diffuses (PID), également appelées maladies pulmonaires parenchymateuses diffuses. Étant donné que ces maladies touchent l'interstitium, c'est-à-dire le tissu pulmonaire de soutien entre les alvéoles, les pneumopathies interstitielles diffuses forment un groupe. Cependant, les PID peuvent aussi toucher d'autres parties des poumons. De nombreuses PID présentent des caractéristiques semblables à celles des FPI, et la majorité d'entre elles peuvent évoluer vers la fibrose pulmonaire.

Il existe un sous-groupe de PID appelées pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques (PIDI), où le tissu pulmonaire est inflammatoire et où une fibrose peut également survenir. Le terme de pneumopathie est utilisé pour décrire une inflammation et non une infection comme dans la pneumonie bactérienne. Le sous-groupe des PIDI est divisé en plusieurs sous-types anatomopathologiques. Ces sous-types comprennent la pneumopathie interstitielle commune (PIC ou PIU), la pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS), la pneumopathie interstitielle desquamative (PID), la pneumopathie interstitielle diffuse avec bronchiolite respiratoire (BR-PID), la pneumopathie interstitielle aiguë [idiopathique] (PIA), la pneumopathie organisée cryptogénique (POC) et la pneumopathie interstitielle lymphocytaire (PIL).² La FPI est un sous-type de PII, le modèle pathologique observé dans la FPI est la PIU. Il est important que vos médecins différencient les sous-types de PID puisque le traitement, la prise en charge et le pronostic peuvent varier considérablement.

S'il existe une association claire avec une autre maladie ou si la FP résulte d'un effet secondaire d'un médicament ou d'une exposition à un agent connu pour causer une FP, alors la maladie n'est plus considérée comme idiopathique. La FP clairement associée à une autre maladie, telle que la sclérodermie ou la polyarthrite rhumatoïde, est appelée *fibrose pulmonaire secondaire à la sclérodermie ou secondaire à la polyarthrite rhumatoïde*. La terminologie peut évoluer en fonction de l'évolution de nos connaissances sur les PID.

Prévalence et incidence

IL N'EXISTE PAS DE DONNÉES FIABLES PERMETTANT DE

DÉTERMINER le nombre de personnes atteintes de FP, peut-être en raison du grand nombre de circonstances pouvant donner lieu à l'apparition de cette maladie. Cependant, une étude récente estime la prévalence de l'ensemble des PID aux États-Unis à environ 500 000, la FPI étant la plus fréquente.³ Aux États-Unis, la FPI touche entre 132 000 et 200 000 personnes.⁴ Environ 50 000 nouveaux cas sont diagnostiqués chaque année et environ 40 000 américains décèdent de cette maladie tous les ans.⁴ Les informations sont limitées sur la prévalence de la FPI dans l'Union européenne (UE). L'estimation actuelle de l'incidence de la FPI se situe entre 37 000 et 40 000 personnes, et plus de 5 000 nouveaux cas sont diagnostiqués chaque année au Royaume-Uni.⁵ On prévoit en outre que le nombre de nouveaux cas de FPI va continuer à augmenter. Ceci résulte probablement de l'augmentation de la longévité, d'une meilleure connaissance de la FPI et d'un diagnostic plus précoce et plus précis.⁶

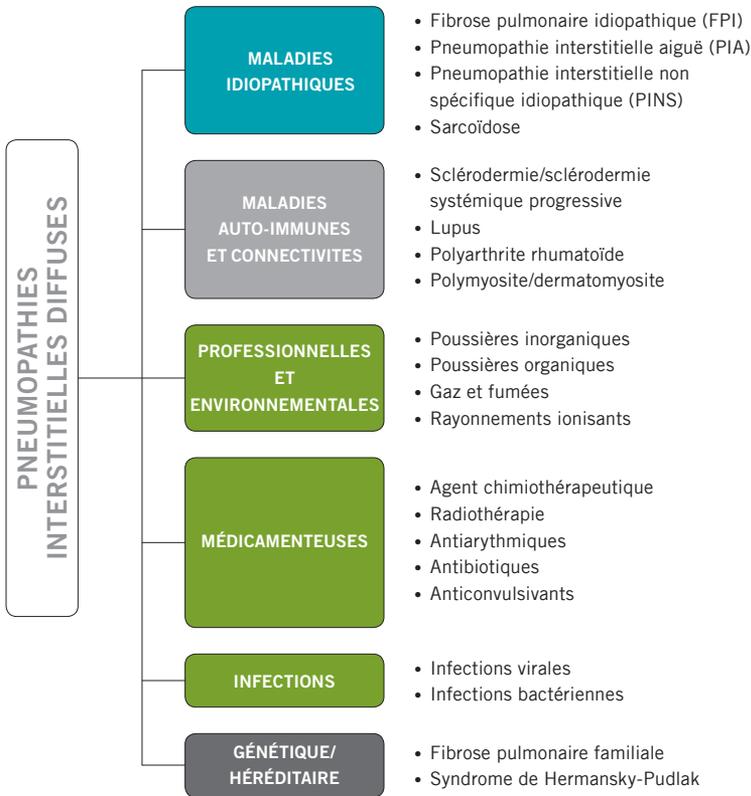
La FPI n'a pas de profil démographique spécifique ; elle se rencontre en proportions égales dans les milieux urbains et ruraux. Un antécédent de tabagisme et certains facteurs génétiques ont été associés à un risque accru de FPI, et plusieurs études publiées ont indiqué qu'environ deux tiers des personnes atteintes de FPI avaient fumé (voir *Causes*).⁷ La FPI touche davantage les hommes que les femmes et survient habituellement entre 50 et 70 ans.

L'âge moyen au moment du diagnostic est d'environ 63 ans selon plusieurs études publiées ; cependant, la FPI a été diagnostiquée parfois chez des adultes plus jeunes et souvent chez des octogénaires.⁶ Il est clair que l'âge est un facteur favorisant dans le développement de la fibrose pulmonaire.⁶

Causes

LA FP PEUT RÉSULTER DE NOMBREUSES CAUSES. Comme indiqué sur la figure ci-dessous, il existe quatre grands groupes de maladies qui peuvent favoriser le développement d'une fibrose pulmonaire ; celles de cause inconnue ou indéterminée (bleu), celles provenant d'une maladie systémique auto-immune (gris clair), celles associées à l'exposition à un agent connu pour causer une fibrose pulmonaire (vert), et celles d'origine génétique ou héréditaire (gris foncé).

CLASSIFICATION DES PNEUMOPATHIES INTERSTITIELLES DIFFUSES COURANTES



Les **maladies systémiques auto-immunes** comportent des désordres immunologiques pouvant mener au développement d'une PID. Ces affections incluent les connectivites, comme la polyarthrite rhumatoïde (PR), le lupus érythémateux (lupus), la sclérodermie systémique (ScS), la polymyosite/dermatomyosite (PM/DM), les vascularites systémiques à ANCA (anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles) telles que la granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegener) et la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (syndrome de Churg-Strauss). Le type spécifique d'atteinte pulmonaire au cours de ces maladies dépend des anomalies auto-immunes sous-jacentes.⁸ Les maladies auto-immunes systémiques qui entraînent le plus souvent une FP sont la ScS PR et plus rarement le LES. Les patients atteints de connectivite sont aussi plus à risque de développer une hypertension pulmonaire (augmentation de la pression du sang dans les artères des poumons). Il est fortement recommandé que les patients atteints de connectivite et ayant des symptômes pulmonaires soient évalués et suivis par un rhumatologue pour leur connectivite, et par un pneumologue pour leur maladie pulmonaire.

La FP peut résulter d'une **exposition significative à des agents environnementaux ou professionnels**. L'exposition à des poussières inorganiques (amiante, silice, béryllium, poussières de métaux durs), à des poussières organiques (protéines animales, bactéries, moisissures, champignons) ou à des gaz et fumées, peut contribuer au développement d'une FP. Certaines des formes les plus courantes de FP professionnelles sont l'asbestose parenchymateuse pulmonaire et la silicose. Les personnes qui travaillent, ou restent longtemps, dans des endroits où la concentration en poussières organiques est élevée, peuvent développer une pneumopathie d'hypersensibilité (PHS). Les deux types les plus fréquents de PHS sont le « poumon d'éleveurs d'oiseaux » et le « poumon de fermier », mais d'autres causes plus rares existent. De plus, une **exposition à certains médicaments, une dose élevée de rayonnements et une radiothérapie** peuvent aussi provoquer le développement de FP. Les médicaments tels que les antibiotiques (nitrofurantoïne, sulfasalazine), les antiarythmiques (amiodarone, propranolol), les anticonvulsivants (phénytoïne) et les agents de chimiothérapie (méthotrexate, bléomycine, oxaliplatine) ont également été associés au développement de PID.

Souvent nous savons que certaines PID peuvent toucher les patients, mais fréquemment la cause n'est pas déterminée. Comme leur nom l'indique, l'origine et le développement des **PIDI et d'autres maladies idiopathiques**, comme la sarcoïdose, ne sont pas encore compris.

La forme la plus courante de PIDI est la FPI. L'hypothèse actuelle est qu'il existerait une réponse anormale à une agression résultant en une cicatrisation des poumons. Il a aussi été proposé que certains facteurs environnementaux et génétiques pourraient contribuer au développement de la FPI : à mesure que ceux-ci seront identifiés, le processus de la maladie devrait être mieux compris et des traitements nouveaux et plus efficaces trouvés.

On estime qu'environ 10 à 15 % des patients avec une FPI ont une forme de FP présente dans la famille. Cette maladie est appelée **fibrose pulmonaire familiale (FPF) ou pneumopathie interstitielle diffuse familiale (PIDF)**. Les membres de certaines familles avec une FPF/PIDF ne sont pas tous touchés par le même type de PIDI. Dans environ la moitié des familles avec FPF, un ou plusieurs membres présentent une FPI et un autre membre une forme différente de PIDI, comme une PINS, une DIP, la RB-ILD ou la POC.

Une autre forme rare de FP familiale ou génétique est le syndrome de Hermansky-Pudlak (HPS). Il existe huit types différents de HPS pouvant être distingués par leurs manifestations et les causes génétiques sous-jacentes ; les types 1, 2 et 4 sont ceux qui sont associés au développement d'une FP.

Comme l'indique la FPF/PIDF, il existe de plus en plus de données suggérant que des gènes ou des variants génétiques peuvent prédisposer certains sujets à développer une FP ou une FPI.

- Des études ont montré que certaines familles comportant plus de deux cas de FPI sont porteuses d'une mutation du gène codant pour la protéine C du surfactant, utile au fonctionnement normal des poumons.⁹

- Une autre étude a suggéré que la présence de certains gènes permettait de prédire quels patients atteints de FPI auraient une forme plus grave et une évolution plus rapide de la maladie.¹⁰
- Les télomères raccourcis (les télomères protègent les extrémités fragiles des chromosomes de la détérioration) peuvent être une cause de FP lorsqu'ils sont trop courts chez certains patients notamment lorsqu'ils vieillissent.
Des mutations des gènes *TERT* et *TERC*, qui sont associées à des télomères courts, semblent prédisposer certains sujets à la FP.^{11,12}
- Les sujets porteurs de variants du gène *MUC5B*, qui code pour une protéine du mucus, auraient un risque d'être atteints de FP6 à 22 fois supérieur aux autres, selon leurs antécédents familiaux.¹³

Les conséquences cliniques de l'identification des variants génétiques associés à la FP sont limitées puisqu'il n'existe pas de traitement spécifique des anomalies génétiques responsables de la FP. Peu de tests génétiques sont disponibles pour identifier des gènes pouvant contribuer à la FP ou à la FPI. Il est donc important pour les patients de parler avec un conseiller génétique qualifié et avec leurs médecins de l'utilité potentielle et des risques possibles des tests génétiques.

FACTEURS LIÉS AU DÉVELOPPEMENT DE LA FP

- Tabagisme
- Exposition prolongée à des poussières ou à des contaminants professionnels ou environnementaux
- Infections pulmonaires, virales ou bactériennes
- Certains médicaments, tels que les antibiotiques, les antiarythmiques, les anticonvulsivants, les agents de chimiothérapie et la radiothérapie
- Reflux gastro-oesophagien (RGO)
- Prédisposition génétique

Symptômes

LES SYMPTÔMES PEUVENT NE PAS ÊTRE PRÉSENTS précocement dans la maladie, et ils peuvent ne pas survenir avant l'aggravation de la maladie. La plupart des patients présentent avec le temps une détérioration graduelle de la fonction pulmonaire, alors que certains patients restent stables. Certains patients peuvent présenter des épisodes de détérioration aiguë de la fonction pulmonaire sans infection cliniquement apparente ou sans autre cause ; ces épisodes de détérioration aiguë sont appelés « exacerbations aiguës ».

Le symptôme le plus fréquent est l'essoufflement, aussi appelé dyspnée, que de nombreux patients décrivent comme la sensation de manquer de souffle. Certains patients, en particulier les plus âgés, ignorent souvent les difficultés respiratoires occasionnelles, et attribuent cette sensation au fait de vieillir ou de ne pas être en bonne forme physique. À mesure que l'atteinte progresse et que les lésions pulmonaires s'aggravent, la sensation d'essoufflement peut survenir lors d'activités physiques légères comme se doucher ou s'habiller. Parler au téléphone et manger peuvent aussi causer un essoufflement dans les stades avancés de la maladie. Environ 50 % des patients atteints de FPI peuvent présenter un hippocratisme digital favorisé par le manque d'oxygène dans le sang. L'hippocratisme digital est une modification de la forme des dernières phalanges aboutissant à un aspect arrondi des ongles ; il n'est pas spécifique de la FPI et survient dans d'autres maladies pulmonaires, et certaines des maladies du cœur ou du foie ; il peut aussi être présent dès la naissance.

Autres symptômes fréquents :

- Toux sèche chronique quinteuse,
- Fatigue et faiblesse,
- Gêne thoracique,
- Perte d'appétit,
- Perte de poids inexpliquée.

Tests et examens diagnostiques

LE MANQUE DE CONNAISSANCE CLINIQUE DÉTAILLÉE SUR LA FP est fréquent parmi les médecins généralistes. Cela est compliqué par le fait qu'il existe plus de 200 types différents de PID. Une connaissance limitée des causes et une compréhension inadéquate de la progression de la maladie ont résulté en de nombreuses PID mal diagnostiquées. En fait, une étude récente a montré que plus de 50 % des patients avec une FPI pourraient avoir été initialement mal diagnostiqués.⁷

Ce n'est qu'en 1999 que la Société thoracique américaine (American Thoracic Society ou ATS) et la Société respiratoire européenne (European Respiratory Society ou ERS), en collaboration avec le Collège américain de médecins thoraciques (American College of Chest Physicians), ont décrit les caractéristiques cliniques et anatomopathologiques spécifiques de la FPI.¹⁴ En 2011, l'ATS, l'ERS, la Société respiratoire japonaise (Japanese Respiratory Society) et la Société thoracique d'Amérique latine (Latin American Thoracic Society) ont établi des recommandations fondées sur les preuves pour le diagnostic et la prise en charge de la FPI, aidant ainsi à standardiser son diagnostic et son traitement.² En général le diagnostic de FPI requiert trois facteurs :¹⁴

1. Exclusion d'autres causes connues de PID.
2. Présence de signes de PIC sur une tomodensitométrie de haute résolution (TDM-HR) chez les patients qui n'ont pas subi de biopsie pulmonaire chirurgicale.
3. Combinaison spécifique de TDM-HR et de signes à la biopsie pulmonaire chirurgicale chez les patients ayant subi une biopsie pulmonaire chirurgicale.

Votre médecin utilisera une série de tests et d'examens diagnostiques pour aider à déterminer si vous êtes atteint de FP et de quel type de FP ; votre état pourrait nécessiter un certain nombre d'examens. De plus, l'exclusion de causes connues de PID requiert de connaître les antécédents et de soumettre le patient à un examen clinique, en particulier la recherche de comorbidités (pathologies associées), la prise de médicaments, l'exposition environnementale et les antécédents familiaux.

Des médecins de plusieurs spécialités, y compris des pneumologues, des radiologues, des rhumatologues ou internistes et des anatomopathologistes peuvent contribuer à établir le diagnostic. Les médecins ayant une expérience en matière de diagnostic de FP sont les plus à même de permettre un diagnostic précis. Pour trouver un centre médical près de chez vous avec une expertise particulière en FP, composez le +1 312.587.9272 ou consultez le site www.pulmonaryfibrosis.org/medicalcenters.

Les examens décrits ci-dessous peuvent servir au diagnostic de FP. Si le diagnostic de FP a déjà été établi, plusieurs de ces examens permettront de suivre l'évolution de votre maladie pulmonaire.

EXAMENS DE DIAGNOSTIC ET DE SUIVI

Antécédents et examen clinique : Antécédents médicaux détaillés et examen physique pour savoir s'il existe des expositions environnementales ou professionnelles, une affection familiale ou d'autres maladies pouvant avoir contribué ou prédisposé une personne au développement de la fibrose. En utilisant un stéthoscope pour l'examen pulmonaire, le médecin peut entendre des crépitements appelés crépitants reproduisant le bruit de bandes Velcro. Ce sont des bruits d'ouverture faits par les petites voies respiratoires pendant l'inspiration.

Radiographie thoracique : Une radiographie thoracique de routine peut être utilisée comme test d'orientation. Cependant, la radiographie peut être normale chez 5 à 15 % des patients atteints de FPI, qui ne peut alors pas être détectée uniquement par la radiographie thoracique.

Tomodensitomètre de haute résolution (scanner) : Imagerie détaillée des poumons pour aider les médecins à identifier plus clairement certaines images radiographiques dans les poumons et qui pourraient indiquer une maladie. Un radiologue peut reconnaître un motif « en rayons de miel » suggérant une fibrose, et des « opacités en verre dépoli » (apparence floue des poumons associée le plus souvent à une inflammation) dans certaines PID.

Exploration fonctionnelle respiratoire : Examen respiratoire mesurant notamment la quantité totale d'air dans les poumons et évaluant le flux d'air entrant et sortant des poumons. Deux composants sont importants dans les explorations fonctionnelles respiratoires : (1) la spirométrie qui mesure les volumes d'air inspiré et expiré, et la fréquence respiratoire et (2) la capacité de diffusion pulmonaire du monoxyde de carbone (DLco), qui mesure la capacité de l'oxygène à diffuser dans la circulation sanguine. Habituellement, ces examens sont réalisés dans un hôpital ou un laboratoire d'exploration fonctionnelle et consistent à respirer dans un spiromètre ; ils sont parfois effectués avec le patient assis dans une enceinte en plastique qui ressemble à une cabine téléphonique.

Oxymètre de pouls (saturomètre) : Dispositif placé sur le doigt ou le lobe de l'oreille indiquant la saturation en oxygène du sang. Les valeurs normales sont de 95 à 100 % à température ambiante. L'oxymètre de pouls ne mesure pas les taux de gaz carbonique ; la mesure des gaz du sang peut donc s'avérer nécessaire chez certains patients.

Gaz artériels : Ponction artérielle directe pour mesurer le pH artériel, la saturation en oxygène (PaO₂) et la pression partielle en dioxyde de carbone (PaCO₂). Le sang artériel a été oxygéné par les poumons et indique donc la quantité d'oxygène disponible pour l'organisme.

Bronchofibroskopie (fibroskopie bronchique) : Examen des voies aériennes principales (trachée, grosses bronches) à l'aide d'un petit tube flexible appelé bronchofibroscope. La bronchofibroskopie aide à évaluer les problèmes ou obstructions bronchiques et permet de prélever un échantillon de tissu ou de liquide. Malheureusement, les échantillons de tissu pulmonaire obtenus par bronchofibroskopie sont petits et habituellement insuffisants pour établir un diagnostic de certitude.

Lavage broncho-alvéolaire : Méthode permettant de retirer un faible échantillon de cellules provenant des voies respiratoires distales et des poumons à l'aide d'un bronchofibroscope. Un faible volume de sérum physiologique est injecté par le bronchofibroscope, puis réaspiré et analysé. Habituellement, cet examen n'est pas indispensable pour établir le diagnostic de FPI, mais il peut s'avérer utile dans d'autres situations cliniques.

Biopsie pulmonaire chirurgicale : La biopsie pulmonaire chirurgicale est parfois un outil de diagnostic essentiel chez les patients présentant une suspicion de FP ; elle est souvent considérée comme le « gold standard » pour le diagnostic. La biopsie pulmonaire en association avec une TDM-HR peut aussi contribuer à déterminer le degré de gravité de la maladie. Habituellement, la biopsie est réalisée d'une façon minimalement invasive par chirurgie thoracoscopique vidéo-assistée. Cette procédure est habituellement bien tolérée, mais n'est pas recommandée pour tous les patients.

Epreuve d'effort : Mesure du fonctionnement des poumons en situation d'effort. Les méthodes varient d'un hôpital à l'autre mais comprennent habituellement l'utilisation d'une bicyclette d'intérieur ou d'un tapis roulant. La méthode d'épreuve d'effort la plus courante est le test de marche de six minutes consistant à mesurer la distance parcourue par le patient en six minutes. La tension artérielle, l'électrocardiogramme et la saturation en oxygène sont surveillés pendant cette épreuve d'effort.

Gastroscopie : La gastroscopie est l'examen endoscopique de l'œsophage (le tube qui amène la nourriture à l'estomac). Ces examens permettent de déterminer si vous souffrez de reflux gastro-œsophagien pathologique.

Échographie cardiaque : Test utilisant les ultrasons pour créer une image de votre cœur, qui fournit des informations sur votre fonction cardiaque et permet de détecter la présence d'hypertension pulmonaire.

Traitement

L'ÉVOLUTION CLINIQUE DE LA FP EST FORTEMENT VARIABLE et peut être difficile à prédire. Il en résulte que les stratégies du traitement de la FP sont extrêmement personnalisées en fonction des antécédents médicaux du patient et d'autres facteurs. Bien qu'il n'existe ni guérison ni traitements enregistrés par la FDA pour la FPI aux États-Unis et que les options thérapeutiques soient limitées dans l'Union européenne, au Canada et en Asie, il existe plusieurs options thérapeutiques pour aider les patients à prendre en charge leur état et maintenir leur qualité de vie et leurs activités quotidiennes. Les standards typiques de soin peuvent comprendre : les traitements médicamenteux (sur ordonnance), la supplémentation en oxygène, la réhabilitation respiratoire, la greffe de poumon et/ou la participation à une étude clinique. La greffe pulmonaire lorsqu'elle est possible est une bonne option thérapeutique pour prolonger la vie des patients atteints de FPI, et cette possibilité doit être discutée avec votre médecin.

Selon le type de PID et les patients, certains médicaments peuvent stabiliser la maladie et procurer un bénéfice en cas d'utilisation continue. De plus, certains de ces médicaments peuvent être prescrits pour soulager les symptômes en période d'exacerbation aiguë ou d'aggravation. Les médicaments peuvent être pris seuls ou en association.

Il est important de noter que les patients atteints de FPI, auxquels une trithérapie, corticostéroïdes, azathioprine et N-acétylcystéine (NAC) a été prescrite, doivent discuter des risques et des avantages de ce traitement avec leur médecin.¹⁵

Les recommandations internationales sur la FPI indiquent que certains agents thérapeutiques peuvent être utiles pour certains patients. Comme avec tout médicament et toute maladie, les patients doivent examiner les possibilités thérapeutiques directement avec leur médecin pour choisir la meilleure approche.

Les médicaments suivants sont parfois prescrits pour le traitement de la FP:

OPTIONS DE TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX

Corticostéroïdes (prednisone) : La prednisone est utilisée pour freiner le système immunitaire et l'inflammation. Elle mime l'action du cortisol produit par les glandes surrénales. Selon la dose, ce traitement prolongé peut entraîner un arrêt de production du cortisol par les glandes surrénales. Pour cette raison lors de l'interruption du traitement par prednisone, il peut être nécessaire de diminuer progressivement la dose afin de permettre aux glandes surrénales de se réhabituer. Puisque la prednisone inhibe le système immunitaire, elle risque potentiellement d'augmenter la fréquence et la gravité des infections. La prednisone a de nombreux effets secondaires ; les personnes recevant un traitement prolongé ou des doses élevées doivent être surveillés étroitement.

Cyclophosphamide (Endoxan®) : L'Endoxan® est un médicament anticancéreux fréquemment administré en association avec la prednisone ou pouvant être pris seul. Il est habituellement pris tous les jours par voie orale mais peut aussi être administré, dans certains cas, par voie intraveineuse.

Azathioprine (Imurel®) : L'Imurel® est utilisé pour freiner le système immunitaire et habituellement pour traiter les maladies auto-immunes, comme la PR. Il est également employé pour empêcher le corps de rejeter des organes à la suite d'une greffe. Bien que ce médicament soit parfois utile dans certaines PID, l'efficacité de l'Imurel® pour traiter la FPI n'a pas été confirmée par essai clinique randomisé jusqu'à maintenant.

N-acétylcystéine (NAC) : La NAC est un antioxydant naturel. Elle peut être prise oralement et peut théoriquement empêcher certaines des lésions dues aux agents oxydants précédant une augmentation de la fibroprolifération. Une étude non randomisée de petite taille a montré une certaine amélioration de la fonction pulmonaire chez des patients atteints de FPI. D'autres études sont en cours pour évaluer l'efficacité de la NAC en association avec d'autres médicaments pour traiter la FPI.

Pirfénidone (Esbriet®, Pirfenex®, Pirespa®) : La pirfénidone est un médicament anti-fibrosant et anti-inflammatoire validé pour traiter la FPI de stade léger à modéré dans l'UE, au Canada et en Asie. Dans d'autres pays, dont les États-Unis, la pirfénidone est encore soumise à des essais cliniques pour évaluer l'efficacité de la pirfénidone pour traiter la FPI afin de satisfaire aux exigences réglementaires.

Supplémentation en oxygène : Étant donné que la fibrose empêche le transfert adéquat d'oxygène dans la circulation sanguine, certains patients peuvent avoir besoin d'un apport supplémentaire d'oxygène. Ce traitement aide à diminuer l'essoufflement et permet aux patients d'être plus actifs. Certains patients peuvent avoir besoin d'un apport d'oxygène continu et d'autres uniquement pendant le sommeil et l'effort. En testant le taux de saturation en oxygène du sang d'un patient, un médecin peut déterminer si le patient a besoin d'une supplémentation en oxygène.

Si votre médecin vous a prescrit de l'oxygène, il est important de l'utiliser comme prescrit. De nombreux patients craignent de devenir « dépendants » de l'oxygène. Il est important de comprendre que l'apport d'oxygène n'entraîne pas de dépendance. Une quantité correcte d'oxygène dans la circulation sanguine est nécessaire pour maintenir les fonctions normales de l'organisme. Le manque d'oxygène peut avoir des conséquences négatives.

Il est important de noter que les médicaments utilisés pour traiter la FP peuvent varier en fonction du phénotype ou de la cause de la FP.

En plus des traitements médicamenteux, il existe pour les patients atteints de FP des possibilités de traitement non médicamenteux :

OPTIONS DE TRAITEMENTS NON MÉDICAMENTEUX

Réhabilitation respiratoire : La réhabilitation respiratoire comprend : le reconditionnement, l'entraînement à l'effort et les exercices de respiration, la gestion de l'anxiété, du stress et de la dépression, les conseils nutritionnels, l'éducation et d'autres composantes. Le but de la réhabilitation respiratoire est de restaurer la capacité du patient à vivre sans essoufflement important. Ce traitement est devenu un standard de soins chez les personnes souffrant de maladie pulmonaire chronique, et des études récentes ont montré des améliorations à la fois dans la capacité d'exercice et dans la qualité de vie liée à la santé chez les patients atteints de FPI.¹⁶ Ces programmes offrent divers services et s'appliquent aux patients hospitalisés ou traités à domicile ou en ambulatoire. Les programmes sont multidisciplinaires, ce qui signifie que l'équipe comprend des médecins, des infirmiers, des kinésithérapeutes, des assistants sociaux, des diététiciens, etc.

Grefe de poumon : La FPI est actuellement une indication majeure de transplantation pulmonaire dans de nombreux grands centres. La transplantation (greffe) peut améliorer la durée de vie et la qualité de vie chez des patients bien sélectionnés, qui n'ont pas d'autres problèmes de santé importants. Auparavant, il était inhabituel pour des personnes de plus de 65 ans de recevoir une greffe. Mais avec l'amélioration des techniques chirurgicales et les différents progrès, davantage de centres effectuent maintenant des greffes chez les personnes âgées de plus de 65 ans.

Jusque récemment, il était essentiel d'adresser les patients précocement à un centre de transplantation en raison des longs délais d'attente avant la greffe. Heureusement, avec le nouveau système d'attribution de poumon (LAS) utilisé par le réseau uni pour le partage d'organes (United Network for Organ Sharing, UNOS, www.unos.org), les candidats à la greffe sont évalués en fonction de la gravité de leur maladie, ce qui a fortement raccourci le temps d'attente.

La greffe pulmonaire n'est pas sans risque et les patients doivent discuter de tous les risques et avantages potentiels de ce traitement avec leur médecin.

TRAITEMENT DES EXACERBATIONS AIGÜES ET DES COMORBIDITÉS

Les patients avec une FP peuvent subir des périodes d'aggravation rapide, appelées exacerbations aiguës de FP. La prednisone à dose élevée est habituellement prescrite pour ces épisodes.² Votre médecin peut prescrire de la prednisone ou d'autres traitements en cas d'exacerbation aiguë.

Les patients avec une FP ont fréquemment d'autres problèmes de santé appelés comorbidités. Il peut s'agir d'une hypertension pulmonaire, de reflux gastro-œsophagien, d'obésité, d'emphysème ou d'apnées obstructives du sommeil. Votre traitement comprendra probablement à la fois des traitements pour la FP et des traitements pour vos comorbidités. Vos médecins vous aideront à déterminer comment vos comorbidités doivent être traitées.

ESSAIS CLINIQUES

Étant donné qu'il n'existe actuellement pas de traitement approuvé par la FDA pour traiter la FPI aux États-Unis, et que les options thérapeutiques sont limitées dans les pays de l'Union européenne, au Canada et en Asie, de nombreux patients choisissent de participer à des essais cliniques après avoir consulté leur médecin. De nouveaux traitements expérimentaux sont ainsi testés pour leur efficacité au cours d'essais cliniques.

La communauté de la recherche médicale évalue de façon dynamique les nouveaux traitements potentiels de la FPI et de toutes les formes de fibrose pulmonaire. Même si le but à long terme de la recherche serait de prévenir et guérir la maladie, les approches thérapeutiques actuelles sont des tentatives pour ralentir l'évolution de la maladie et prolonger l'espérance de vie des patients atteints de FPI. Certaines études sont à un stade de développement avancé, tandis que d'autres sont encore à des stades beaucoup plus précoces. Il existe de nombreux d'essais cliniques recherchant activement la participation des patients. Certaines des approches thérapeutiques étudiées actuellement comprennent :

- Les vasodilatateurs pulmonaires (ex. sildénafil), qui pourraient aider à utiliser l'oxygène plus efficacement,

- Les traitements anti-fibrogènes, qui pourraient ralentir ou inhiber la production de tissu cicatriciel (fibrose),
- Les inhibiteurs de l'angiogenèse tumorale, qui bloquent la voie de signalisation des protéines qui favorisent la fibrose,
- Les inhibiteurs des protéines « facteurs de croissance », qui bloquent les protéines pouvant contribuer à la formation de fibrose,
- La recherche génétique qui vise à identifier des gènes et des variants génétiques qui pourraient être associés au développement et à la progression de la fibrose,
- La recherche sur les biomarqueurs, molécules biologiques présentes dans le sang, les tissus ou d'autres liquides corporels, et dont le dosage permettrait de prédire le développement de la fibrose pulmonaire, la rapidité d'aggravation de la maladie ou l'efficacité d'un traitement.

Il est très important que les patients examinent avec leur médecin la possibilité de participer à un essai clinique dès le diagnostic de FP. C'est grâce aux essais cliniques que les moyens de traiter et guérir la maladie seront trouvés. Veuillez consulter la section de recherche de notre site www.pulmonaryfibrosis.org/research pour en apprendre davantage sur les essais cliniques.

Surveillance

LA SURVEILLANCE RÉGULIÈRE DE VOTRE FP est un élément très important de votre santé. La surveillance permet à votre médecin et à vous-même de déterminer si votre maladie est stable ou s'aggrave, quel est l'effet du traitement, et s'il y a d'autres mesures à envisager. Une interaction régulière avec vos médecins aidera aussi à s'assurer que vous recevez pour la FP les traitements les plus actuels et les meilleurs possibles.

Votre programme de surveillance médicale variera en fonction de votre type spécifique de fibrose. Indépendamment de la cause sous-jacente à votre fibrose pulmonaire, la surveillance régulière est un élément essentiel de votre prise en charge. Discutez avec votre médecin de la fréquence de vos consultations et des mesures à prendre pour la meilleure prise en charge de votre maladie.

Soins palliatifs et en hospice

LE BUT PRINCIPAL DES SOINS PALLIATIFS ET EN HOSPICE EST DE MAINTENIR LE BIEN-ÊTRE DU PATIENT. Ces soins ne traitent pas spécifiquement la fibrose, mais ils sont destinés à améliorer la qualité de vie des patients atteints d'une maladie chronique. En conséquence, ces soins sont appropriés pour tout patient qui ressent une gêne ou une souffrance à cause de la fibrose pulmonaire.

SOINS PALLIATIFS

Les soins de support comportent une approche multidisciplinaire, qui peut impliquer des facteurs physiques, psychosociaux et spirituels. Les équipes peuvent comprendre des médecins, des pharmaciens, des infirmiers (ou infirmières), des religieux, des assistantes sociales, des psychologues et d'autres professionnels de santé. Chez les patients atteints de fibrose pulmonaire, ces équipes se concentrent sur des buts concrets, comme le soulagement des douleurs ou d'autres symptômes pénibles, sur des approches spirituelles, sur un soutien et sur l'encouragement à adopter un mode de vie actif.

SOINS EN HOSPICE

Les soins palliatifs constituent un type de soins de fin de vie ; ils sont destinés à aider les personnes qui vont mourir à retrouver la paix de l'esprit, le bien-être et la dignité. Ils sont généralement réservés aux patients qui ont moins de six mois à vivre. Les patients admis en services de soins palliatifs reçoivent des traitements pour contrôler les douleurs et les autres symptômes afin de maintenir leur bien-être. Les soins palliatifs fournissent également un soutien aux familles. Les soins palliatifs peuvent être apportés dans un centre prévu à cet effet, mais peuvent être aussi effectués dans des maisons de retraite, des hôpitaux ou à domicile.

Modifications du mode de vie

IL EXISTE UN CERTAIN NOMBRE DE CHOSES qu'un patient atteint de FPI peut faire pour maintenir ou améliorer sa qualité de vie.

Les National Institutes of Health américains (www.nih.gov) et la Mayo Clinic (www.mayoclinic.org) proposent des conseils aux patients, dont certains figurent ci-après.



Restez en forme. La conséquence la plus désastreuse de la maladie pulmonaire et de sa sensation d'essoufflement est l'installation d'un mode de vie inactif. Pour de nombreux patients, des activités quotidiennes normales, comme se laver et s'habiller, peuvent occasionner une fatigue très importante. Le « manque d'air » peut provoquer des attaques de panique et peut avoir des effets psychologiques négatifs. Les personnes atteintes de troubles respiratoires chroniques limitent parfois leur activité physique dans le but d'éviter l'essoufflement. En fait, le manque d'exercice est mauvais pour vous ; l'inactivité affaiblit vos muscles et ceux-ci deviennent moins efficaces. Le manque d'activité peut rendre les activités quotidiennes les plus simples encore plus difficiles. Des exercices réguliers rendront vos muscles plus forts et plus résistants à la fatigue. Avec de la pratique et de l'entraînement, vous pourrez apprendre à accomplir des tâches de manière plus efficace. En étant plus efficace, vous aurez besoin de moins d'oxygène pour la même quantité de travail. Vous réaliserez que vous aurez davantage d'énergie pour accomplir les tâches quotidiennes et que vous souffrirez moins d'essoufflement. Un programme de réhabilitation complet (réhabilitation pulmonaire) est idéal parce qu'il permet de vous observer pendant l'effort et d'adapter l'entraînement à vos besoins propres.



Mangez bien. Un régime sain inclut une variété de fruits, de légumes et de céréales complètes. Il inclut aussi des viandes maigres, de la volaille, du poisson, des haricots et des produits laitiers pauvres en graisse ou allégés.

Un régime sain contient peu de graisses saturées, de graisses trans, de cholestérol, de sodium (sel) et de sucre ajouté. En mangeant de plus

petites portions mais plus souvent, vous pouvez éviter d'avoir l'estomac plein (ce qui peut rendre la respiration plus difficile). Si vous avez besoin d'aide au sujet de votre alimentation, demandez à votre médecin qu'il vous conseille une diététicienne. Un régime nutritionnellement riche et contenant suffisamment de calories est essentiel. Une diététicienne peut vous fournir d'autres conseils pour assurer un régime sain.



Dormez suffisamment. Un repos de qualité de huit heures toutes les nuits peut améliorer votre système immunitaire et votre sensation de bien-être.



Arrêtez de fumer. Ne pas se soumettre aux irritants environnementaux comme la fumée de cigarette est une bonne manière d'éviter des dommages supplémentaires à vos poumons. Si vous fumez, la chose la plus importante que vous puissiez faire est d'arrêter. En raison de la dépendance qu'entraîne le tabac, cela peut être difficile. Demandez l'aide de votre médecin pour trouver une consultation de tabacologie ou d'autres méthodes pour vous aider à cesser de fumer. La fumée de tabac ambiante (tabagisme passif) peut être également dangereuse pour vous. Demandez à votre famille et à vos amis de ne pas fumer autour de vous.



Apprenez et pratiquez des techniques de relaxation.

Lorsque vous êtes détendu physiquement et émotionnellement, vous évitez une consommation excessive d'oxygène causée par la tension de vos muscles surtendus. De plus, apprendre des techniques de relaxation peut vous aider à surmonter la panique qui accompagne souvent l'essoufflement. Rejoindre un groupe de soutien et/ou voir un conseiller peut vous aider à maîtriser vos sentiments, car l'anxiété et la dépression sont fréquentes chez les personnes souffrant de maladies respiratoires chroniques ; ces sentiments peuvent aggraver l'essoufflement. De nombreux patients craignent de perdre leur autonomie et de dépendre d'autres personnes. La diminution d'activité due à l'essoufflement peut inciter le patient à s'isoler de la famille et des amis, ajoutant ainsi à la dépression.



Rejoignez un groupe de soutien. Le fait de savoir qu'il y a quelqu'un qui sait comment vous vous sentez est réconfortant. Partagez vos idées, partagez vos craintes et partagez vos joies. Une liste détaillée de groupes de soutien locaux est offerte en ligne sur : www.pulmonaryfibrosis.org/supportgroups.



Prenez en charge vos soins. N'oubliez pas que vous faites partie de l'équipe de soins, qui comprend vos médecins et vos infirmières. Ceux-ci vous poseront beaucoup de questions. En tant que membre de l'équipe, vous devez jouer un rôle. Préparez-vous à poser vos propres questions. Soyez un membre actif. Amenez quelqu'un avec vous à chaque consultation et préparez une liste de questions pour que votre médecin y réponde pendant votre consultation.



Aidez d'autres personnes atteintes de FP. Envisagez de participer au programme de sensibilisation de la Fondation de la Fibrose Pulmonaire. Vous pouvez reprendre des forces en sachant que vous aidez des patients futurs et des chercheurs en faisant connaître la communauté de la fibrose pulmonaire.



Gardez une attitude positive. Une participation active à la prise en charge de votre maladie est grandement facilitée par une attitude positive. Une attitude positive peut vous aider, ainsi que ceux qui vous sont chers, à faire face à la maladie.

Prendre en charge vos soins

VOUS ÊTES LE PIVOT DE VOTRE TRAITEMENT. Même si vos médecins, infirmières et autres personnels soignants vous aident à prendre en charge votre maladie, *c'est vous qui jouez le rôle principal*. Les personnes qui prennent une part active dans leurs propres soins se sentent mieux avec le temps. Voici quelques mesures que vous pouvez prendre pour être certain de maximiser vos soins :

Parlez pour vous-même. Si vous avez des doutes au sujet de votre traitement ou si vous ne comprenez pas quelque chose au sujet de votre maladie, parlez-en à vos soignants. Ceux-ci souhaitent s'assurer que votre santé se maintient et vous aideront à résoudre vos difficultés.

Soyez préparé lors de vos consultations. Assurez-vous de pouvoir voir vos médecins régulièrement. Ayez une liste de questions à leur poser.

Posez des questions à vos soignants. Cela fait partie de la communication avec vos médecins et de votre préparation. Vous ne pouvez pas participer aux prises de décisions si vous ne comprenez pas les éléments qui sont en jeu.

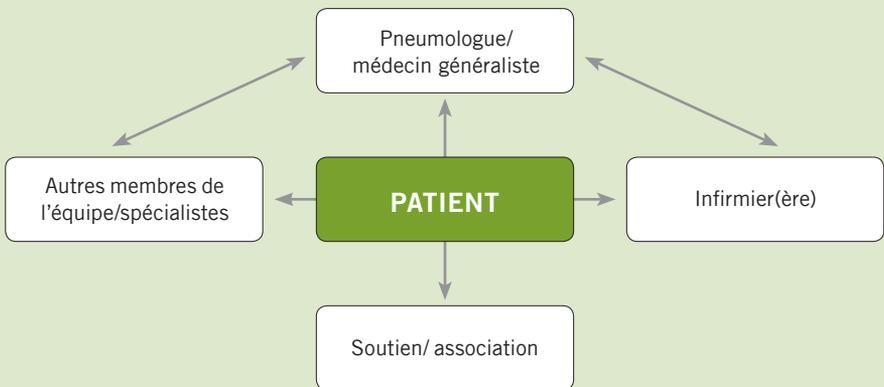
Prenez des notes. Vous recevrez vraisemblablement beaucoup d'informations au cours de vos consultations de soins de santé et ces informations pourront vous étourdir. Ne craignez pas de prendre des notes pour vous aider à vous souvenir des points importants de votre traitement par la suite.

Laissez votre famille et vos amis vous aider. Un soutien affectif est aussi important que d'autres traitements. Vous pouvez amener des personnes qui vous soutiennent à vos consultations médicales. De plus, le maintien de votre santé est bien plus facile si vous avez un soutien moral. Ceci est spécialement vrai si vous essayez de changer votre mode de vie. Ne plus fumer, faire davantage d'exercices ou changer votre alimentation est difficile ; laissez les personnes qui s'intéressent à vous vous aider à atteindre vos objectifs.

Contactez des associations d'action et de soutien. Adressez-vous à des associations régionales ou nationales qui aident les personnes atteintes de la FP. Il peut être très utile de savoir comment les autres personnes prennent en charge leur maladie. Elles peuvent vous donner des conseils précieux ou des outils qui facilitent la prise en charge de votre maladie. Vous pouvez aussi donner des conseils aux autres et aider la communauté.

Restez informé. Continuez à apprendre ce qui se passe à propos de la FP. Plus vous en savez, mieux vous serez capable de prendre en charge votre maladie et mieux vous saurez quand vous aurez besoin de consulter. Sachez qu'il peut y avoir des informations erronées sur Internet ; assurez-vous d'avoir accès à des sources d'informations fiables, tels que les groupes d'action et de soutien et des sources scientifiques et médicales respectées.

VOTRE ÉQUIPE DE SOINS



Questions à poser à vos prestataires de soins de santé

VOS SOIGNANTS SONT VOS PARTENAIRES dans le traitement de votre FP. Il est important que vous compreniez parfaitement en quoi consiste votre maladie et les soins qu'elle nécessite. Interrogez vos médecins sur tout ce que vous ne comprenez pas parfaitement au sujet de votre traitement. Voici quelques questions qui peuvent vous aider à prendre en charge vos soins :

Quel est l'effet de la fibrose pulmonaire sur ce que je peux ou ne peux pas faire ?

Vous connaissez probablement déjà les limites de ce que vous pouvez ou ne pouvez pas faire dans la vie quotidienne. Il peut exister des activités auxquelles vous ne vous livrez pas régulièrement mais pouvant être affectées par votre FP, comme voyager en avion ou aller en altitude. Votre médecin vous aidera à identifier les activités pouvant présenter certaines difficultés.

Que dois-je faire et qui contacter en cas de difficulté avec ma FP ?

Avoir un plan d'action prêt en cas de problème est une nécessité pour les personnes atteintes de maladie chronique. Demandez où vous devez aller, qui appeler et ce que vous devez faire pendant la nuit ou le week-end si vous avez un problème en lien avec votre maladie. Vous devez aussi savoir qui contacter en cas de questions ou de préoccupations au sujet de vos soins actuels, y compris votre traitement.

Quel est le moment approprié pour commencer un traitement ou en changer ?

La décision de commencer un traitement dépend de votre santé et de vos souhaits. Cette décision doit être prise en accord avec vos médecins et les personnes qui vous soutiennent, comme la famille et les amis. Lorsque vous avez commencé un traitement, il se peut que vous deviez en changer selon l'évolution de la maladie et de vos besoins. Bien sûr, si votre traitement n'est pas satisfaisant, il est temps d'examiner d'autres options de traitement.

Cependant, même si le traitement est satisfaisant, il peut exister de meilleures options pour vos besoins. Demander quelles sont les options disponibles est une bonne manière de connaître les changements qui arrivent pour le traitement de la FP et de vous assurer que vous recevez le meilleur traitement pour votre maladie et votre mode de vie.

Mon traitement interférera-t-il avec d'autres médicaments que je prends ?

Il est important que vos soignants connaissent tous les médicaments que vous prenez régulièrement, y compris les médicaments sur ordonnance et en vente libre, ainsi que les vitamines et suppléments nutritifs. Posez des questions à votre médecin au sujet d'interactions médicamenteuses pour vous assurer que vos médicaments ne causent pas d'interactions dangereuses.

Puis-je avoir une aide pour mener un mode de vie plus sain ?

Améliorer votre mode de vie est un composant critique pour l'amélioration de votre qualité de vie. Cependant, changer des choses comme la pratique d'exercice physique, votre mode alimentaire et vos habitudes de fumer peut s'avérer très difficile. Les soignants peuvent vous diriger vers des aides pour modifier votre mode de vie et adopter un comportement plus sain. Il peut s'agir de groupes de soutien, de diététiciens et de structures ou de « coach » pour l'exercice physique. Montrer un intérêt à adopter un comportement plus sain est le premier pas pour accomplir ces changements.

Est-ce qu'un essai clinique est approprié pour moi ?

Les essais cliniques sont une ressource potentielle pour les patients n'ayant pas beaucoup de bonnes options thérapeutiques. Cependant, votre participation à un essai clinique dépend de nombreux facteurs, y compris si des essais appropriés sont disponibles dans votre région, si vous êtes intéressé à y participer et si votre état actuel le permet. Si vous désirez participer à un essai clinique, examinez les options disponibles avec votre médecin, il vous aidera à déterminer si un essai clinique est approprié pour vous.

À propos de la Fondation de la Fibrose Pulmonaire

LA FONDATION DE LA FIBROSE PULMONAIRE (PULMONARY FIBROSIS FOUNDATION, PFF) a pour mission d'aider à trouver un moyen de guérir la fibrose pulmonaire idiopathique, d'être le porte-parole de la communauté de la fibrose pulmonaire, de promouvoir la connaissance de la maladie et de fournir un environnement compatissant et aidant aux patients et à leur famille.

Le plan stratégique de la PFF comprend des initiatives visant à :

- Accroître le financement pour la recherche sur la FP par des dons de fondations indépendantes ainsi que des dons de partenariats avec l'American Thoracic Society, l'American College of Chest Physicians et le National Institutes of Health.
- Faciliter la collaboration entre la communauté de recherche académique et l'industrie biopharmaceutique.
- Établir un Registre Patient Fibrose Pulmonaire et un Réseau de soins cliniques.
- Favoriser les interactions et l'innovation chez les médecins, les chercheurs, les professionnels paramédicaux, les patients et les fournisseurs de soins lors de notre conférence internationale biennale *PFF Summit : Du laboratoire au chevet*.
- Développer notre réseau de groupes de soutien afin d'inclure la communauté FP internationale, aider au développement de groupes de soutien locaux et améliorer l'accès aux groupes de soutien PFF en ligne.
- Mettre en œuvre une nouvelle éducation du patient et des programmes de sensibilisation à la maladie à l'aide de webinaires, de services de soutien en ligne et de plateformes de médias sociaux.
- Répondre aux besoins de nos membres par l'intermédiaire d'un plaidoyer législatif.
- Augmenter la sensibilisation à la maladie par l'éducation, les médias traditionnels, les médias sociaux et les événements communautaires.

Notre personnel est toujours disponible pour discuter de vos besoins individuels. Si vous connaissez un patient ou une famille qui pourrait avoir besoin de nous, n'hésitez pas à leur donner nos coordonnées.

Pulmonary Fibrosis Foundation

230 East Ohio Street, Suite 304
Chicago, Illinois 60611-3201 USA

+1 312.587.9272 Téléphone
info@pulmonaryfibrosis.org
www.pulmonaryfibrosis.org

JOIGNEZ-VOUS À LA COMMUNAUTÉ PFF

Nous avons besoin de votre aide ! Rejoindre la PFF est gratuit et vous aidera à mieux être en lien avec la communauté de la fibrose pulmonaire, puisque nous faisons tous les efforts possibles pour trouver un moyen de guérir cette maladie terrible. Les avantages comprennent :

- Des invitations aux événements d'information, y compris des séminaires en ligne, organisés par la PFF
- La participation à nos groupes en ligne et à nos groupes de soutien
- Notre bulletin électronique mensuel et notre bulletin semestriel *Breathe*
- Des mises à jour par email de nouvelles importantes pour la communauté de la FP
 - Des annonces de groupes de soutien
 - Des annonces d'essais cliniques
 - Des annonces et invitations pour des collectes de fonds
- La participation aux efforts de sensibilisation de la PFF

Comment puis-je aider à trouver un moyen de guérir la FPI ?

- Faire un don d'argent
- Faire un don de titres négociables
- Acheter un bracelet « Breathe » de la PFF et d'autres produits de la Fondation
- Nommer la PFF dans votre testament et legs familiaux
- Établir une rente de bienfaisance au nom de la PFF
- Devenir un bénévole

Composez le +1 312.587.9272 ou visitez www.pulmonaryfibrosis.org pour faire un don ou rejoindre la communauté de la PFF.

Glossaire

Alvéoles : Petits sacs d'air dans les poumons où le dioxyde de carbone quitte la circulation sanguine et l'oxygène pénètre dans la circulation sanguine.

Bronchofibroscope/ fibroscope : Outil servant à examiner l'intérieur des poumons.

Capacité de diffusion : Mesure de la capacité de l'oxygène à diffuser dans la circulation sanguine.

Capacité vitale forcée : Volume d'air que vous pouvez expirer hors de vos poumons. Mesuré par spirométrie.

Comorbidité : Maladie ou autre affection survenant simultanément avec la FP.

Dyspnée : Difficulté à respirer ou essoufflement.

Exacerbation aiguë : Épisode de déclin rapide ou d'apparition de symptômes.

Fibroprolifération : En rapport avec la croissance de fibroblastes, une des cellules du tissu conjonctif basique.

Fibrose : Augmentation du tissu cicatriciel.

Hypertension pulmonaire : Tension sanguine élevée anormale dans les artères pulmonaires.

Idiopathique : De cause inconnue.

Interstitialium / tissu interstitiel : Espace autour des alvéoles.

Maladies diffuses du parenchyme pulmonaire : Autre nom pour les pneumopathies interstitielles diffuses.

Pneumopathies interstitielles diffuses (PID) : Catégorie importante de plus de 200 maladies pulmonaires affectant l'interstitium pulmonaire.

Pathologiste / Anatomopathologiste : Médecin spécialiste des lésions des tissus et des organes associées aux maladies. Les pathologistes contribuent au diagnostic médical (examen au microscope des biopsies).

Pneumologue : Médecin spécialiste des poumons.

Pneumonie interstitielle commune (PIC) : Aspect radiologique ou anatomopathologique anormal observé au cours de la fibrose pulmonaire idiopathique.

Pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques (PIDI) : Groupe de maladies pulmonaires interstitielles de cause inconnue. La FPI est un type de PIDI.

Pulmonaire : Relatif aux poumons.

Radiologue : Médecin spécialiste de l'utilisation des examens radiologiques (p. ex. radiographie) pour diagnostiquer une maladie.

Reflux gastro-œsophagien : Régurgitation du liquide acide de l'estomac dans l'œsophage et la gorge, causant des aigreurs, une indigestion acide et des lésions possibles à la paroi de l'œsophage.

Rhumatologue : Médecin spécialiste des maladies rhumatismales qui incluent l'arthrite, les maladies auto-immunes et les maladies des articulations.

Soins de support : Traitement global, non curatif, traitant les symptômes, et visant à améliorer la qualité de vie. Ce traitement peut être reçu en même temps qu'un traitement curatif.

Soins palliatifs : Soins visant à soulager les symptômes pour les patients en fin de vie.

Spirométrie : Examen mesurant le volume d'air inhalé et expiré.

Volume expiratoire maximal en une seconde (VEMS) : Volume d'air maximal expiré en une seconde à partir d'une grande inspiration. Mesuré par spirométrie.

Références

- 1 National Heart Lung and Blood Institute. “What is idiopathic pulmonary fibrosis?” Disponible à : www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/ipfl. Consulté le 29 juin 2012.
- 2 Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al. “An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management.” *Am J Respir Crit Care Med* 2011;183:788–824.
- 3 King TE Jr. “Clinical advances in the diagnosis and therapy of the interstitial lung diseases.” *Am J Respir Crit Care Med* 2005;172:268–279.
- 4 Raghu G, Weycker D, Edelsberg J, Bradford WZ, Oster G. “Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis.” *Am J Respir Crit Care Med* 2006;174:810–816.
- 5 Navaratnum V, Fleming KM, West J, et al. “The rising incidence of idiopathic pulmonary fibrosis in the UK.” *Thorax* 2011;66:462–467.
- 6 Olson AL, Swigris JJ, Lezotte DC, Norris JM, Wilson CG, Brown KK. “Mortality from pulmonary fibrosis increased in the United States from 1992-2003.” *Am J Respir Crit Care Med* 2007;176:277–284.
- 7 Collard HR, Tino G, Noble PW, et al. “Patient experiences with pulmonary fibrosis.” *Respir Med* 2007;101:1350–1354.
- 8 Mayberry JP, Primack SL, Muller NL. “Thoracic manifestations of systemic autoimmune diseases: radiographic and high-resolution CT findings.” *RadioGraphics* 2000;20:1623–1635.
- 9 Noguee LM, Dunbar AE 3rd, Wert S, Askin F, Hamvas A, Whitsett JA. “Mutations in the surfactant protein C gene associated with interstitial lung disease.” *Chest* 2002;121:20S–21S.

- 10 Rosas IO, Richards TJ, Konishi K, et al. “MMP1 and MMP7 as potential peripheral blood biomarkers in idiopathic pulmonary fibrosis.” *PLoS Med* 2008;5:e93.
- 11 Armanios MY, Chen JJ, Cogan JD, et al. “Telomerase mutations in families with idiopathic pulmonary fibrosis.” *N Engl J Med* 2007;356:1317–1326.
- 12 Alder JK, Chen JJ, Lancaster L, et al. “Short telomeres are a risk factor for idiopathic pulmonary fibrosis.” *Proc Natl Acad Sci U S A* 2008;105:13051–13056.
- 13 Seibold MA, Wise AL, Speer MC, et al. “A common MUC5B promoter polymorphism and pulmonary fibrosis.” *N Engl J Med* 2011;364:1503–1512.
- 14 American Thoracic Society. “Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment (international consensus statement).” *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:646–664.
- 15 Wells AU, Behr J, Costabel U, Cottin V, Poletti V. “Triple therapy in idiopathic pulmonary fibrosis: an alarming press release.” *Eur Respir J* 2012;39:805–806.
- 16 Nishiyama O, Kondoh Y, Kimura T, et al. “Effects of pulmonary rehabilitation in patients with IPF.” *Respirology* 2008;13:394–399.

La Pulmonary Fibrosis Foundation remercie les personnes suivantes pour la révision de ce guide :

GREGORY P. COSGROVE, MD

National Jewish Health
University of Colorado
Denver, Colorado
PFF Medical Advisory Board Member

VINCENT COTTIN, MD, PHD

Hôpital Louis Pradel
Université de Lyon
Lyon, France



**Boehringer
Ingelheim**

La traduction de ce Guide d'informations aux patients atteints de la fibrose pulmonaire a été possible grâce au parrainage Platine de BoehringerIngelheim et au parrainage Bronze de InterMune.





PULMONARY FIBROSIS FOUNDATION

230 East Ohio Street, Suite 304
Chicago, Illinois 60611-3201 USA

+1 312.587.9272 [téléphone](tel:+13125879272)

www.pulmonaryfibrosis.org