

Guide
d'information
relatif à la
fibrose
pulmonaire



**PulmonaryTM
Fibrosis
Foundation**

- 2 à propos de la fibrose pulmonaire
- 10 diagnostic et alternatives de traitement
- 25 essais cliniques
- 27 préserver votre santé
- 31 à l'intention du soignant

- 35 à propos de la fondation
- 38 glossaire
- 41 liste des abréviations

à propos de ce guide

Les personnes vivant avec une fibrose pulmonaire (FP) ainsi que les membres de leur famille se sentent souvent confus, inquiets et accablés par la maladie ainsi que par le manque d'information claire et cohérente sur la nature de la FP. Peut-être avez-vous vécu cela. Les médecins ne disposent pas toujours du temps ni des ressources nécessaires afin d'expliquer la maladie en détail ou d'apporter le soutien dont ont besoin les personnes souffrant de FP.

Ce guide vise à présenter la fibrose pulmonaire aux patients ainsi qu'à leurs soignants et proposer des informations claires et cohérentes au sujet de la FP, afin de vous permettre de mener une vie plus saine et plus normale.

Gardez à l'esprit que ces informations ne sont qu'une brève présentation, à visée pédagogique uniquement. Elles n'ont pas vocation à se substituer à l'avis d'un professionnel de santé. Consultez toujours votre médecin ou professionnel de santé référent si vous avez des questions concernant une pathologie particulière.

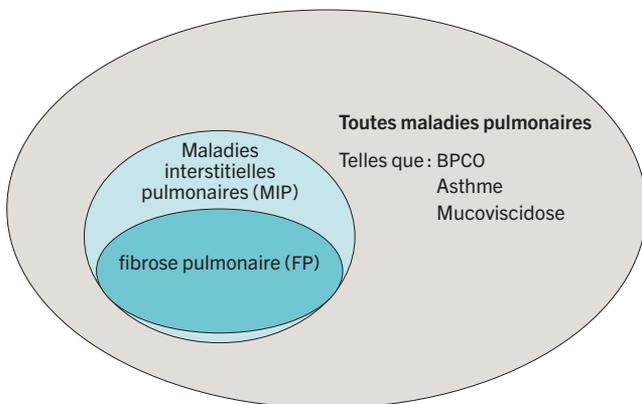
Nous sommes ici pour vous aider. Veuillez contacter le Centre de communication avec les patients de la PFF (**PFF Patient Communication Center, PCC**) pour toute question ou inquiétude concernant la FP ainsi que les ressources à disposition au cours de votre traitement. Il est possible de contacter notre personnel au **844.TalkPFF** (844.825.5733) ou à l'adresse pcc@pulmonaryfibrosis.org.

à propos de la fibrose pulmonaire

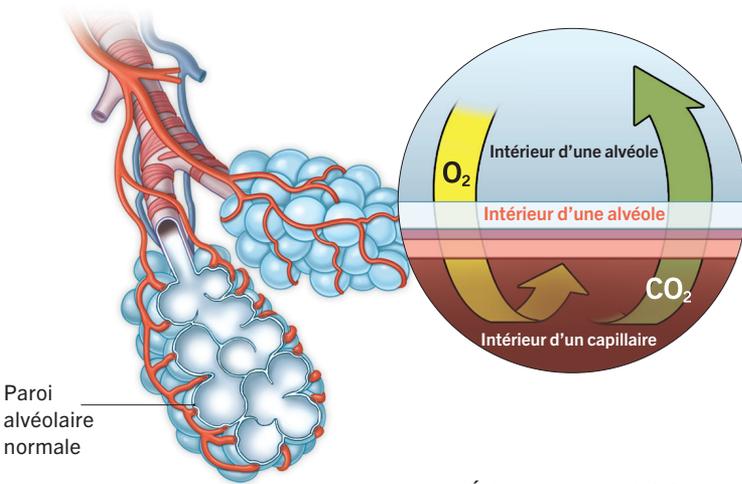
Qu'est-ce que la fibrose pulmonaire ?

Le terme « pulmonaire » signifie poumon et le terme « fibrose » signifie tissu cicatriciel - comme les cicatrices que vous pouvez présenter sur la peau suite à une ancienne blessure ou une intervention chirurgicale. Ainsi, dans son sens le plus simple, la fibrose pulmonaire (FP) signifie **cicatrice dans les poumons**. Au fil du temps, le tissu cicatriciel peut détruire le poumon normal et rendre la pénétration de l'oxygène dans le sang plus difficile. Les faibles taux d'oxygène (ainsi que le tissu cicatriciel rigide lui-même) peuvent vous essouffler, notamment lorsque vous marchez et que vous faites du sport.

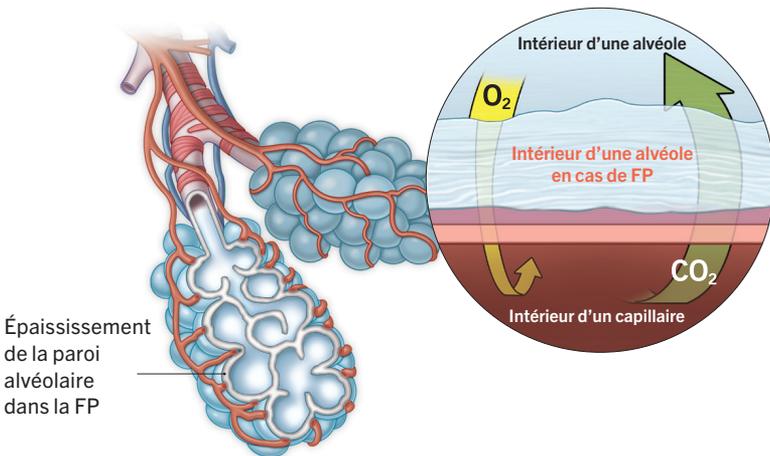
La fibrose pulmonaire n'est pas une maladie unique. C'est une famille de plus de 200 maladies pulmonaires différentes, toutes très similaires. La famille FP des maladies pulmonaires fait partie d'un groupe encore plus vaste de maladies dénommées **maladies interstitielles pulmonaires** (ou MIP), comprenant l'ensemble des maladies impliquant une inflammation et/ou une cicatrization du poumon. Certaines maladies interstitielles pulmonaires n'impliquent pas de tissu cicatriciel. Lorsqu'une maladie interstitielle pulmonaire implique la formation de tissu cicatriciel dans le poumon, nous l'appelons fibrose pulmonaire.



Échange gazeux normal



Échange gazeux altéré



Nul ne sait avec certitude combien de personnes sont affectées par la FP. Une étude récente a estimé que la fibrose pulmonaire idiopathique (ou FPI, qui n'est que l'un des plus de 200 types de FP) affectait un adulte sur 200 âgés de plus de 70 ans aux États-Unis, ce qui se traduit par plus de 200 000 personnes vivant avec une FPI aujourd'hui. Environ 50 000 nouveaux cas sont diagnostiqués chaque année et 40 000 Américains meurent de FPI chaque année.

On vient de me diagnostiquer une fibrose pulmonaire. Que dois-je faire ?

Nous vous suggérons de prendre rendez-vous chez un pneumologue expérimenté dans la prise en charge de patients atteints de FP. Une équipe d'experts de la FP contribuera à s'assurer de l'exactitude de votre diagnostic et veillera à ce que vous bénéficiiez des derniers traitements ainsi que de recommandations de prise en charge de pointe. Afin de vous aider à identifier des pneumologues proches de chez vous, expérimentés dans la prise en charge des patients atteints de FP, la Pulmonary Fibrosis Foundation (fondation pour la fibrose pulmonaire) a mis en place le PFF Care Center Network (réseau de centres de soins de la PFF) intégrant 60 centres médicaux à travers les États-Unis. Vous trouverez une liste des centres appartenant au réseau sur pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/find-medical-care.

Nous vous recommandons également de rejoindre un groupe de soutien pour la FP. Le fait de parler à d'autres personnes affrontant la même maladie pourra vous aider, ainsi que votre famille, à vous sentir moins seul dans votre combat contre la fibrose pulmonaire. Les groupes de soutien peuvent compléter les soins que vous recevez de la part de votre équipe médicale en vous apportant des informations ainsi qu'une aide émotionnelle.

Les groupes de soutien peuvent aider les personnes atteintes de fibrose pulmonaire

- à obtenir des informations concernant leur maladie ainsi que les traitements dont elles disposent ;
- à se sentir soutenues par d'autres personnes souffrant de la même maladie ;
- à apprendre à s'orienter plus efficacement au sein du système de santé ; et
- à mieux faire face, et plus encore.

Pour de plus amples informations ainsi que pour trouver un groupe de soutien pour la FP proche de chez vous, veuillez consulter pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/support-groups.

Vous pouvez contacter le Centre de communication avec les patients de la PFF (PCC) en appelant le 844.TalkPFF (844.825.5733) ou par e-mail, à l'adresse pcc@pulmonaryfibrosis.org, si vous avez des questions ou des inquiétudes ainsi que pour prendre contact avec des ressources locales.

Qu'est-ce qui cause la fibrose pulmonaire ?

Il peut s'avérer difficile pour les médecins de déterminer quelle est la cause d'une FP. Ils parviennent parfois à identifier une ou plusieurs causes de votre maladie, que nous évoquons ici. La FP de cause inconnue est dite « idiopathique » et nous en parlerons à la page 8.

Il existe cinq catégories principales de causes identifiables de la fibrose pulmonaire : médicamenteuses, radio-induites, environnementales, auto-immunes et professionnelles. Aux États-Unis, les causes environnementales et auto-immunes semblent constituer les types les plus fréquents de FP de cause connue. Ce tableau présente certains indices dont se servent les médecins afin d'identifier ces causes connues de FP.

TYPE DE FIBROSE PULMONAIRE	INDICES UTILISÉS PAR LES MÉDECINS
Médicamenteuse	Administration antérieure ou actuelle d'amiodarone, de nitrofurantoïne, de chimiothérapie, de méthotrexate ou d'autres médicaments connus pour affecter les poumons
Radio-induite	Radiothérapie thoracique antérieure ou actuelle
Environnementale (ou pneumopathie d'hypersensibilité)	Exposition aux moisissures, aux animaux ou à d'autres déclencheurs
Auto-immune (ou liée à une maladie du tissu conjonctif)	Inflammation articulaire, modifications cutanées (particulièrement au niveau des doigts et du visage), sécheresse des yeux ou de la bouche, analyses sanguines anormales
Professionnelle (ou pneumoconiose)	Exposition antérieure ou actuelle à des poussières, des fibres, des émanations ou des vapeurs susceptibles de causer une FP (telles que de l'amiante, du charbon, de la silice et autre)
Idiopathique	Lorsqu'aucune cause ne peut être identifiée (voir page 8)

Certains **MÉDICAMENTS** sont susceptibles d'induire une FP. Les médicaments utilisés pour traiter le cancer (chimiothérapie), les médicaments utilisés pour traiter les anomalies du rythme cardiaque (tels que l'amiodarone), les médicaments utilisés pour traiter les pathologies inflammatoires (tels que le méthotrexate) ou un antibiotique administré pour traiter les infections des voies urinaires (nitrofurantoïne) sont quelques-uns des médicaments les mieux connus pour induire des lésions, une inflammation ou la formation de tissu cicatriciel dans les poumons. Nombre d'autres médicaments ont contribué à causer une FP dans certains cas.

LA RADIOTHÉRAPIE thoracique en cas de lymphome, de maladie de Hodgkin, de cancer du sein, du poumon ou d'autres cancers est susceptible de léser le poumon et de causer une fibrose.

LES FP DE CAUSE ENVIRONNEMENTALE sont généralement désignées sous le nom de pneumopathies d'hypersensibilité (PHS) ou pneumopathies d'hypersensibilité chronique. La PHS se produit lorsque les poumons réagissent par une inflammation et une cicatrisation après avoir respiré des spores de moisissures, des bactéries, des protéines animales (particulièrement provenant d'oiseaux d'intérieur ou en cage) ou suite à d'autres déclencheurs. Nul ne sait avec certitude pourquoi certaines personnes sont si susceptibles de développer une PHS contrairement à d'autres.

LES MALADIES AUTO-IMMUNES sont également appelées maladies du tissu conjonctif, maladies vasculaires du collagène ou maladies rhumatologiques. « Auto » signifie soi-même et « immune » fait référence au système immunitaire. Ainsi, si vous souffrez d'une maladie auto-immune affectant vos poumons, cela signifie que votre système immunitaire attaque vos poumons. Exemples de maladies auto-immunes susceptibles d'induire une FP :

- polyarthrite rhumatoïde ;
- sclérodermie (ou sclérose systémique) ;
- syndrome de Sjögren ; et
- polymyosite, dermatomyosite et syndrome des antisynthétase.

LES FP DE CAUSE PROFESSIONNELLE, également dénommées pneumoconioses, peuvent apparaître suite à une exposition importante à une grande variété de poussières inorganiques, notamment l'amiante, la silice, la poussière de charbon, le béryllium et autres poussières de métaux durs.

Existe-t-il des formes génétiques ou héréditaires de fibrose pulmonaire ?

Oui, mais dans la plupart des cas, ce n'est pas aussi clair que l'héritage des yeux bleus ou des cheveux roux. Il existe trois scénarios différents :

1) Les gènes hérités de mes parents contribuent-ils à la FP même si je suis le seul de ma famille à en souffrir ? Oui. Le risque de développement de la plupart des maladies humaines est influencé par les gènes dont vous héritez de vos parents. Plusieurs gènes ont été identifiés, semblant augmenter le risque de développement d'une FP en cas d'hérédité d'une forme anormale du gène. Il n'existe aucune recommandation médicale officielle quant à l'opportunité de la réalisation d'un test génétique si vous souffrez de FP, bien que dans certains cas, votre médecin puisse souhaiter tester si vous présentez une ou plusieurs formes anormales de ces gènes.

2) La FP peut-elle affecter plusieurs membres d'une même famille ? Oui. Trois à 20 % des personnes atteintes de FP ont un autre membre de leur famille qui en souffre également. Mais cela ne veut pas dire que jusqu'à 20 % des membres de votre famille développeront une FP. Le risque que l'un des membres de votre famille soit atteint de FP est généralement très faible dans la plupart des cas. Nous vous invitons à voir avec votre médecin ou un conseiller en génétique quel est le risque qu'un membre de votre famille développe une FP. Chez certains patients et membres de la famille, des tests génétiques peuvent être appropriés. Un complément d'information est fourni dans l'énoncé de position de la PFF sur les tests génétiques dans la fibrose pulmonaire à l'adresse bit.ly/familialpff.

3) Existe-t-il certains types de FP où toute la maladie est causée par un seul gène ? Oui. Il existe quelques rares formes génétiques de FP susceptibles d'affecter aussi bien les enfants que les adultes, dans lesquelles un seul gène est hérité sous forme anormale (généralement des deux parents). Le syndrome de Hermansky-Pudlak constitue un exemple de forme génétique de FP ne présentant d'anomalies que sur un seul gène. Les personnes vivant avec un syndrome de Hermansky-Pudlak présentent également souvent une pigmentation cutanée très claire (en raison du faible taux de mélanine que contient leur peau) ainsi que des problèmes hémorragiques (dus au mauvais fonctionnement des plaquettes dans leur sang). La dyskératose congénitale est un autre exemple de forme génétique de FP pouvant s'accompagner d'une mauvaise pousse des ongles, de

modifications de la pigmentation cutanée, d'une augmentation du risque d'apparition de problèmes au niveau de la moelle osseuse ainsi que d'autres pathologies.

Mon médecin m'a dit que ma maladie était « idiopathique ». Qu'est-ce que ça signifie ?

Même après un examen exhaustif, il arrive que le médecin dise à son patient « nous ne savons pas pourquoi vous souffrez de cela ». Le terme « idiopathique » est souvent utilisé pour désigner une maladie de cause inconnue.

Un type de maladie pulmonaire idiopathique (MIP) dont vous avez peut-être entendu parler est la **fibrose pulmonaire idiopathique (FPI)**, mais il existe en fait de nombreuses autres formes de MIP qui sont idiopathiques.

La plupart des personnes trouvent que ces MIP ainsi que leurs abréviations sont source de confusion et il existe trop de types différents de MIP pour les aborder tous dans cette brochure. Voici quelques-uns des noms et des abréviations que vous pourriez croiser :

Maladie	Abréviation
Fibrose pulmonaire idiopathique	FPI
Pneumonie interstitielle non spécifique idiopathique	PINS idiopathique
Bronchiolite respiratoire avec MIP	RB-ILD
Pneumonie interstitielle desquamative	PID
Pneumonie organisée cryptogénique	POC ou BOOP
Sarcoïdose	Sarcoïde

LA FIBROSE PULMONAIRE IDIOPATHIQUE (FPI) est une maladie cicatricielle des poumons de cause inconnue. Afin de poser un diagnostic de FPI, votre médecin étudiera attentivement vos antécédents, en vue d'identifier de potentielles expositions ou d'autres maladies susceptibles d'induire une cicatrisation pulmonaire. Si une cause plausible est mise en évidence, alors vous ne souffrez pas de FPI. Le modèle cicatriciel de la FPI est techniquement désigné sous le nom de pneumopathie interstitielle usuelle (PIU). Votre médecin recherchera ce modèle à l'aide de radiographies détaillées de vos poumons dénommées tomodynamiques à haute résolution (TDMHR) ainsi parfois que d'une biopsie pulmonaire. Un diagnostic de FPI nécessite que votre médecin ne détecte pas de cause ni la présence d'un modèle de PIU sur la TDMHR ni à partir du prélèvement chirurgical de biopsie pulmonaire. Les médicaments pouvant être administrés afin de traiter la FPI sont envisagés aux pages 13-16.

Bien que la FPI soit toujours considérée comme une maladie de cause inconnue, nous connaissons certains facteurs augmentant le risque d'en souffrir, tels que l'âge (la FPI est rare avant 50 ans), le tabagisme et certaines prédispositions génétiques (voir page 7).

« Si j'avais dit que j'étais essoufflé et que ce n'était pas normal, mon diagnostic aurait pu être posé plus tôt. »

PATIENT ATTEINT DE FP

diagnostic et alternatives de traitement

Comment les médecins identifient et diagnostiquent-ils la fibrose pulmonaire ?

Il existe trois conséquences de la FP. Les médecins se servent de ces conséquences pour identifier qu'une personne est atteinte de FP.

- **POUMONS RIGIDES** — Le tissu cicatriciel et l'inflammation rendent vos poumons rigides. Les poumons rigides sont difficiles à gonfler, les muscles respiratoires doivent donc faire un effort particulier pour faire pénétrer l'air à chaque respiration. Le cerveau sent cet effort particulier et vous indique qu'il y a un problème en déclenchant une sensation d'**essoufflement** (de « souffle court ») lorsque vous faites un effort. Les poumons rigides contiennent également moins d'air (ils rétrécissent un peu). Les médecins utilisent ce « rétrécissement » afin de diagnostiquer et de suivre la maladie grâce à des tests respiratoires (**dénommés tests de fonction pulmonaire**) mesurant la quantité d'air que peuvent contenir vos poumons. Plus vos poumons présentent de tissu cicatriciel, moins ils contiennent d'air.
- **FAIBLES NIVEAUX D'OXYGÈNE DANS LE SANG** — Le tissu cicatriciel bloque le déplacement de l'oxygène de l'intérieur des alvéoles vers la circulation sanguine. Chez de nombreuses personnes vivant avec une FP, les taux d'oxygène ne diminuent qu'un peu au repos mais baissent beaucoup en cas d'effort. Le cerveau sent que ces taux d'oxygène sont bas et déclenche un **essoufflement**. Les médecins **contrôleront votre taux d'oxygène afin de voir s'il diminue après avoir marché**, ce qui pourrait indiquer la présence d'une FP. Ils prescrivent également souvent aux personnes atteintes de FP **l'administration d'oxygène** via une canule nasale ou un masque facial en cas d'effort et durant le sommeil. Au fur et à mesure que la FP progresse, l'oxygène peut être nécessaire 24 heures sur 24.

- « **CRÉPITATIONS PULMONAIRES** » — Votre médecin vous a peut-être dit qu'on entendait des « **crépitations** » dans vos poumons. Les crépitations (ou « râles ») ressemblent au bruit du Velcro que l'on décolle. Elles se manifestent dans de nombreuses maladies pulmonaires parce que tout type de problème affectant les alvéoles (telles que la FP, la pneumonie ou une accumulation de liquide dans les poumons suite à une insuffisance cardiaque) peut causer des crépitations. Certaines personnes atteintes de FP n'ont pas de crépitations, mais elles sont présentes chez la plupart des malades.

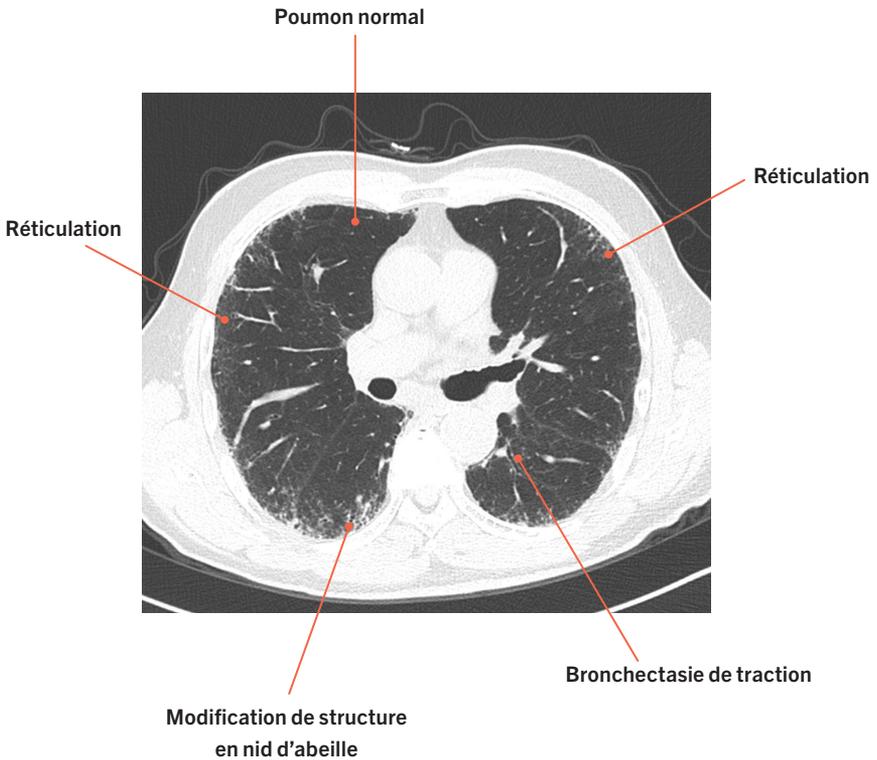
Une fois que votre médecin a établi que vous souffrez peut-être de FP, il faut ensuite essayer de diagnostiquer le type particulier de FP que vous présentez — il en existe plus de 200 types différents. Les médecins commencent généralement par poser de nombreuses questions, réaliser un examen clinique minutieux et prescrire de nombreuses analyses sanguines. Veuillez consulter **Qu'est-ce qui cause la fibrose pulmonaire ?** à la page 5 pour de plus amples informations.

Le médecin peut également se servir d'un type particulier de radiographie thoracique, dénommé tomodynamométrie à haute résolution (TDMHR), lui permettant de voir l'aspect de votre tissu pulmonaire. La TDMHR produit une vue en gros plan des poumons, offrant plus de détails qu'une TDM normale (également appelé scanner). Le tissu pulmonaire sain semble presque noir au scanner.

Le tissu cicatriciel et l'inflammation apparaissent gris ou blancs.

De nombreuses formes de FP semblent similaires au scanner pour un œil non exercé (voir page 12), mais de subtils éléments apparaissant à la TDMHR sont primordiaux lorsqu'on essaie d'identifier quel type de FP vous présentez. Un protocole TDMHR recommandé par les experts de la PFF et de la FP est disponible sur le site Internet de la PFF.

Il arrive que, même après avoir effectué tous les tests, le médecin n'ait toujours pas de réponse et soit obligé de réaliser une biopsie pulmonaire afin de déterminer duquel des 200 différents types de FP vous souffrez. En cas d'indication, une biopsie pulmonaire peut également vous aider ainsi que le médecin à décider des traitements susceptibles de vous être utiles.



La TDM permet de faire apparaître des tranches de poumon du cou à l'estomac, similaires aux tranches d'une miché de pain. L'air est généralement noir, tel qu'on le voit au-dessus de la poitrine et à travers la majeure partie du poumon chez les patients normaux. En cas d'anomalies telles qu'une inflammation ou une fibrose pulmonaire, divers degrés d'opacités blanches sont observés dans le poumon, avec des modifications structurelles telles que des modifications « en nid d'abeille » ou des bronchectasies de traction.

Réticulation – lignes supplémentaires dans le poumon

Structure en nid d'abeille – poumon déformé, fibrotique au dernier stade

Effet dépoli – anomalie non spécifique susceptible d'indiquer une inflammation, une fibrose, un saignement, la présence de liquide dans le poumon.

Quels types de traitements sont disponibles pour la fibrose pulmonaire ?

Les médecins disposent de nombreux moyens pour traiter la FP, tels que l'administration de médicaments, l'oxygénothérapie, des traitements non médicaux (tels que le sport), voire même la transplantation pulmonaire.

Les informations suivantes constituent une présentation générale de certains des traitements que les médecins proposent à leurs patients atteints de FP. **Ces informations ne sauraient constituer un avis médical.** Certains de ces traitements peuvent convenir à certaines personnes mais aucun traitement n'est adapté à tous. Il convient de consulter votre médecin avant de commencer un traitement médical, d'en changer ou de l'arrêter. Pour de plus amples informations, vous pouvez contacter le Centre de communication avec les patients de la PFF (PCC) au 844. TalkPFF (844.825.5733) ou à l'adresse pcc@pulmonaryfibrosis.org.

1. OXYGÉNOTHÉRAPIE

L'administration d'oxygène est prescrite lorsque les taux d'oxygène baissent en dessous de 88 %. Votre médecin peut choisir de mesurer votre taux d'oxygène dans différentes circonstances : lorsque vous êtes assis au repos, lorsque vous marchez dans le couloir ou sur un tapis de course ainsi que pendant votre sommeil. Si votre taux d'oxygène baisse en dessous de 88 %, votre médecin peut vous prescrire de l'oxygène afin de l'empêcher de diminuer encore. De nombreuses personnes indiquent se sentir moins essouffées et moins fatiguées, plus à même de mener une vie active lorsqu'elles reçoivent de l'oxygène.

Prendre de l'oxygène peut s'avérer frustrant, peu commode et, pour de nombreuses personnes, gênant. Nous vous recommandons de parler ouvertement à votre médecin de vos inquiétudes. De nombreuses personnes trouvent difficile de s'adapter à l'administration d'oxygène, notamment en dehors de chez elles. Avec le temps, elles trouvent que les avantages de l'administration d'oxygène surpassent considérablement ses inconvénients. En réalité, recevoir de l'oxygène pour respirer n'est pas différent que de porter des lunettes pour voir ou utiliser une canne pour marcher — ce n'est que le jugement des autres qui semble différencier l'administration d'oxygène des autres dispositifs médicaux. Contrairement

à ce que les autres peuvent penser lorsqu'ils vous voient porter une bouteille d'oxygène, vous faites quelque chose d'important pour votre santé. Lorsqu'elles reçoivent de l'oxygène, les personnes vivant avec une FP peuvent faire du jogging, faire de l'exercice ou pratiquer un sport (avec l'autorisation de leur médecin). Recevoir de l'oxygène est signe de force, non de faiblesse. Un complément d'information sur l'utilisation d'une supplémentation en oxygène et sur l'équipement est disponible dans le [PFF Oxygen Basics Booklet](#), disponible sur le site Web de la PFF ou via le Centre de communication avec les patients de la PFF.

2. RÉÉDUCATION PULMONAIRE

La rééducation pulmonaire se fait grâce à un entraînement physique, des exercices respiratoires, la gestion de l'anxiété, du stress et de la dépression, des conseils nutritionnels, une sensibilisation et une formation, etc. La rééducation pulmonaire vise à restaurer votre capacité fonctionnelle sans essoufflement extrême ainsi qu'**à vous permettre de pratiquer une activité physique en toute sécurité**. Elle améliore la capacité d'exercice de même que la qualité de vie liée à la santé de nombreuses personnes vivant avec une FP. Ces programmes proposent différents services et peuvent être suivis à l'hôpital, en ambulatoire, à domicile ou par le biais d'organisations communautaires. Les programmes de rééducation pulmonaire étant très divers, ils peuvent faire appel à une équipe multidisciplinaire d'infirmières, de thérapeutes respiratoires, de physiothérapeutes, de travailleurs sociaux, de diététiciens et autres.

3. TRAITEMENT MÉDICAMENTEUX

Le traitement médicamenteux de la FP est souvent spécifique au type particulier de FP dont souffre un patient. En d'autres termes, le traitement d'une maladie n'est pas forcément adapté pour une autre affection. Il est important de parler du traitement médicamenteux avec votre médecin selon votre forme de FP. Certains traitements courants (mais non tous les traitements potentiels) sont répertoriés ci-dessous.

Nintédanib (Ofev®) : Le nintédanib est un médicament anti-fibrotique approuvé aux États-Unis pour traiter la FPI, la MPI associée à la sclérodémie (SSc-MPI) et les maladies pulmonaires interstitielles (MPI) chroniques dans lesquelles la fibrose continue de progresser.

Dans des essais cliniques, le nintédanib s'est avéré ralentir le déclin de la fonction pulmonaire dans la SSc-MPI, la MPI fibrosante progressive et la FPI légère à modérée. Il s'administre par voie orale, deux fois par jour. Pour de plus amples informations, veuillez consulter ofev.com.

Pirfénidone (Esbriet®, Pirfenex®, Pirespa®) : La Pirfénidone est un médicament anti-fibrotique et anti-inflammatoire approuvé pour le traitement de la FPI aux États-Unis, en Europe, au Canada et en Asie. Lors d'essais cliniques, elle s'est avérée ralentir la progression de la FPI légère à modérée. Elle s'administre par voie orale, trois fois par jour. Pour de plus amples informations, veuillez consulter esbriet.com.

Corticostéroïdes (prednisone) : La prednisone est utilisée pour traiter et prévenir l'inflammation par l'affaiblissement du système immunitaire. Si la prednisone n'est généralement pas utilisée dans le traitement de la FPI, elle est parfois administrée afin de traiter l'inflammation des poumons des personnes vivant avec d'autres formes de FP. Étant donné que la prednisone réprime le système immunitaire, elle est susceptible d'augmenter la fréquence et la sévérité des infections. La prednisone présente également de nombreux autres effets secondaires.

Mycophénolate mofétil/acide mycophénolique (CellCept®) : À l'instar de la prednisone, le mycophénolate mofétil (MMF) peut également traiter et prévenir l'inflammation en réprimant le système immunitaire. Le MMF est parfois administré en association avec de la prednisone, mais il est également utilisé seul. Le MMF n'est pas indiqué dans le traitement de la FPI, mais, à l'instar de la prednisone, il peut être administré à des personnes vivant avec d'autres formes de FP. Il peut entraîner des effets secondaires tels que des infections, des diarrhées ou une faible numération globulaire. Les femmes enceintes ne doivent pas prendre de MMF et les femmes en âge de procréer doivent utiliser un moyen de contraception lorsqu'elles reçoivent du MMF.

Azathioprine (Imuran®) : L'azathioprine sert à réprimer le système immunitaire, de la même façon que le MMF. Elle peut entraîner des effets secondaires tels que des infections, une faible numération globulaire, des problèmes hépatiques et pancréatiques.

Plusieurs autres traitements anti-inflammatoires tels que le méthotrexate, le cyclophosphamide, la cyclosporine, la rapamycine

(sirolimus) et le tacrolimus ont été utilisés afin de traiter différentes formes de maladies interstitielles pulmonaires. Tel qu'indiqué précédemment, les traitements par ces agents sont souvent adaptés selon la maladie particulière ou la forme de MIP ou de FP.

4. TRANSPLANTATION PULMONAIRE

La transplantation pulmonaire est évoquée à la page 18.

5. GESTION DES SYMPTÔMES

L'essoufflement et la toux constituent les principaux symptômes que présentent les personnes vivant avec une FP. Ces patients peuvent également souffrir de fatigue, d'anxiété et de dépression. Veuillez consulter votre médecin à propos de ces symptômes—il existe des traitements qui pourraient vous aider.

Prévention de l'essoufflement

- Votre médecin peut vous recommander de recevoir de l'oxygène en quantité suffisante afin de maintenir votre taux d'oxygène au-dessus de 90 % lorsque vous faites un effort, dans la mesure où les faibles concentrations d'oxygène constituent une cause fréquente d'essoufflement chez les patients atteints de FP. Il peut également y avoir essoufflement en l'absence de faibles concentrations d'oxygène.
- La rééducation pulmonaire peut vous aider à retrouver la forme et apprendre des stratégies visant à minimiser votre essoufflement.
- Il arrive que les médecins traitent l'essoufflement sévère par des médicaments tels que de la morphine en cas de FP avancée. Les soins palliatifs sont évoqués plus loin.

Prévention de la toux

- Outre la FP, la toux peut être causée par de nombreux facteurs. Voyez avec votre médecin si un écoulement rhyno-pharyngé ou des brûlures d'estomac (reflux gastro-œsophagien ou RGO) sont susceptibles de contribuer à votre toux.
- De faibles taux d'oxygène peuvent déclencher une toux chez certaines personnes.
- Voyez avec votre médecin s'il existe d'autres traitements susceptibles de soulager votre toux.

Soins palliatifs

Les soins palliatifs, ou de soutien, sont un traitement médical s'attachant à soulager et prévenir les symptômes gênants ou éprouvants. Les soins palliatifs vous aident également à mettre en place une planification avancée de vos soins, ce qui vous permet ainsi qu'à vos proches, de décider de vos objectifs de prise en charge au fur et à mesure de la progression de votre maladie. Il est important de comprendre que vous pouvez en même temps bénéficier de « soins curatifs ». Les soins curatifs consistent en la participation à des études de recherche, une évaluation en vue d'une transplantation pulmonaire et une réflexion sur de nouveaux médicaments. Ils sont distincts des soins de fin de vie, qui sont le traitement administré dans les derniers mois de la vie (abordés page 30).

La médecine palliative est généralement administrée selon une approche d'équipe, impliquant des médecins, des pharmaciens, des infirmières, des chefs religieux, des travailleurs sociaux, des psychologues et d'autres professionnels de santé travaillant avec vous. Les prestataires de soins palliatifs envisagent des facteurs physiques, psychosociaux et spirituels dans leur approche thérapeutique. Les soins palliatifs sont adaptés à toute personne présentant des symptômes de sa maladie.



Adapté d'après le projet de consensus national pour des soins palliatifs de qualité, 2004.
Recommandations de pratique clinique pour des soins palliatifs de qualité

Une transplantation pulmonaire peut-elle être envisagée en cas de fibrose pulmonaire ?

Oui. Une transplantation pulmonaire consiste à remplacer un poumon ou les deux par un nouveau (ou deux nouveaux poumons) prélevé(s) sur un donneur. En 2019, environ 2 714 personnes ont subi une transplantation pulmonaire aux États-Unis, et environ 35 % d'entre elles souffraient de FPI. La transplantation pulmonaire constitue un traitement important pour certains patients atteints de FP, mais avec seulement 1 000 poumons disponibles par an pour les personnes atteintes de FP, la plupart de ceux qui souffrent de cette maladie ne bénéficieront jamais d'une greffe.

Les centres de transplantation imposent de stricts critères de demande. La procédure d'évaluation ainsi que le délai d'attente peuvent prendre des mois, voire des années dans certains cas. Il est donc primordial de s'adresser très tôt à un centre de transplantation pulmonaire. La première visite consiste souvent simplement en une visite médicale normale avec un médecin et une infirmière ou une infirmière praticienne. À ce moment-là, l'équipe de transplantation peut décider de prescrire des tests approfondis, tels que des scanners, des cathétérismes cardiaques, des tests d'effort ou la consultation d'autres membres de l'équipe de transplantation. Voyez avec votre médecin si une transplantation pulmonaire peut être adaptée à votre cas.

Une fois inscrites sur la liste d'attente, environ la moitié des personnes bénéficient de leur greffe pulmonaire au bout d'environ deux mois (en 2019). Il existe, toutefois, un certain nombre de facteurs susceptibles d'influencer le délai d'attente de votre transplantation.

- Puisque la disponibilité des donneurs varie à travers le pays et que chaque centre de transplantation respecte différents critères concernant les types de donneurs qu'il juge acceptables, il peut exister des différences en termes de délais d'attente entre les différents centres de transplantation. Veillez à demander à votre équipe de transplantation quel est le délai d'attente moyen.
- Les personnes ayant besoin d'un remplacement des deux poumons (à savoir d'une transplantation pulmonaire dite « double » ou « bilatérale ») attendent souvent plus longtemps que ceux qui peuvent bénéficier d'une transplantation pulmonaire « simple ».
- Les enfants et les adultes de petite taille attendent souvent plus longtemps leur greffe que les personnes plus grandes.

- Lorsqu'on vous inscrit sur la liste d'attente, vous recevez un « score de priorité » désigné sous le nom de score d'attribution des poumons (Lung Allocation Score, LAS). Ce score est compris entre 0 et 100, les valeurs les plus élevées indiquant un positionnement plus haut sur la liste d'attente. Pour la plupart des personnes, le LAS est compris entre 35 et 50. En moyenne, lorsque la maladie d'une personne s'aggrave, son LAS augmente et elle remonte sur la liste d'attente. De nombreux facteurs entrent en compte dans le calcul du LAS. Veuillez cliquer sur le lien ci-dessous pour accéder au « calculateur de LAS » qui vous permettra d'estimer votre LAS.

Une fois remises de l'intervention chirurgicale de transplantation, la plupart des personnes se sentent bien mieux qu'avant la greffe. Elles ne souffrent plus d'essoufflement ni de toux et n'ont plus besoin d'apport en oxygène.

Il existe également de nombreux risques suite à une transplantation pulmonaire, notamment d'infection, de rejet ou d'effets secondaires des médicaments. Si plus d'une personne sur quatre vivent plus de 10 ans après la greffe, environ une sur 10 ne survit pas la première année. Ces risques « moyens » ne s'appliquent pas à tous. Consultez votre médecin à propos de vos risques. Certaines personnes présentent des risques bien plus faibles ou plus élevés.

Voici quelques liens vers des sites Web relatifs à la transplantation qui pourront vous aider :

Calculateur de LAS

<https://optn.transplant.hrsa.gov/resources/allocation-calculators/las-calculator/>

Rapports spécifiques aux programmes pour chaque centre de transplantation

<srtr.org/reports-tools/program-specific-reports/>

Réseau des greffes et dons d'organes (OPTN/UNOS)

<https://optn.transplant.hrsa.gov/>

Veuillez contacter le Centre de communication avec les patients de la PFF (PCC) au 844.TalkPFF (844.825.5733) ou par courrier électronique, à l'adresse pcc@pulmonaryfibrosis.org afin d'obtenir de l'aide quant à la consultation de ces rapports.

Comment mon médecin contrôlera-t-il ma FP ?

Chaque médecin aura une stratégie différente afin de contrôler votre FP. Les médecins s'appuient généralement sur une combinaison des éléments suivants afin de déterminer si votre maladie est stable ou si elle évolue :

1. SYMPTÔMES

L'un des principaux signes de changement au niveau de vos poumons est une évolution de l'intensité de votre essoufflement lorsque vous faites un effort. L'apparition ou l'aggravation d'une toux peut également indiquer un changement au niveau de vos poumons. Si vous rencontrez l'un de ces problèmes, votre médecin essaiera d'abord de déterminer si vos symptômes sont dus à la progression de votre maladie (nouveau tissu cicatriciel dans les poumons) ou à autre chose (une infection, un caillot sanguin, un problème cardiaque, etc.).

2. TESTS DE FONCTION PULMONAIRE (TFP)

Spirométrie		Réf	Att Mes	Att % Réf
CVF	Litres	3,45	1,64	48
VEF1	Litres	2,74	1,40	51
VEF1/CVF	%	79	86	
FEF25-75	% l/sec	2,69	2,23	83
FEF25	l/sec	5,64	4,08	72
FEF50	l/sec	3,61	5,25	145
FEF75	l/sec	1,32	0,64	48
PEF	l/sec	6,09	5,25	86
MVV	l/min	95		
PIF	l/sec	4,17	2,46	59
PIF50	l/sec	3,73	2,23	60
FET100	% sec		7,21	
Volumes pulmonaires				
CV	Litres	3,45	1,64	48
CPT	Litres	5,37	2,55	47
RV	Litres	2,01	0,91	45
RV/CPT	%	38	36	
FRC PL	Litres	3,04		
FRC N2	Litres	3,04	1,11	37
FRC He	Litres	3,04		
Vtg	Litres			
Diffusion				
DLCO	ml/mmHg/min	26,6	5,9	22
DL Adj	ml/mmHg/min	26,6	5,9	22
VA	Litres		2,32	
DLCO/VA	ml/mmHg/min/l	5,18	2,55	49
IVC	litres		1,63	

Les médecins prescrivent généralement un ou plusieurs des tests de fonction pulmonaire suivants afin d'évaluer votre FP :

- Spirométrie
- Mesure du volume pulmonaire
- Capacité de diffusion (DLCO)

Rapport de test de fonction pulmonaire (TFP)

Veuillez vous reporter aux pages suivantes (22 et 23) pour voir un grand graphique annoté de ce bref rapport de test.

La spirométrie se fait en prenant une profonde inspiration puis en soufflant aussi fort et rapidement que possible à travers un embout buccal branché à une machine. La spirométrie permet de mesurer la quantité d'air que vous êtes capable d'expirer (dite capacité vitale forcée ou CVF) ainsi que la vitesse d'expiration de l'air. Chez la plupart des personnes atteintes de FP, le contrôle de la CVF permet d'indiquer au médecin si la maladie est stable ou si elle progresse et si elle est légère, modérée ou sévère. Le plus facile est de suivre votre CVF exprimée en pourcentage de la normale. La normale est située entre 80 et 100 % de la valeur attendue (en fonction de votre âge, de votre sexe, de votre taille et de votre appartenance ethnique). Au fur et à mesure de la formation de tissu cicatriciel dans vos poumons, votre CVF diminuera.

Les mesures du volume pulmonaire permettent d'indiquer la quantité d'air que vos poumons sont capables de contenir. À l'instar de la CVF, les résultats sont exprimés en pourcentage de la normale. Le résultat généralement suivi est appelé capacité pulmonaire totale (CPT). La normale est située entre 80 et 100 % de la valeur attendue selon l'âge, le sexe, la taille et l'appartenance ethnique et elle diminue au fur et à mesure de la formation de tissu cicatriciel dans les poumons. Ce test n'est pas réalisé aussi fréquemment que la spirométrie car il est plus onéreux, prend plus de temps et fournit des informations similaires à la spirométrie.

La capacité de diffusion (DLCO) permet de mesurer la facilité avec laquelle les gaz (tels que l'oxygène) passent des poumons dans la circulation sanguine. Le tissu cicatriciel rend le transfert de l'oxygène moins efficace. À l'instar de la CVF et de la CPT, la DLCO est exprimée en pourcentage de la valeur normale et diminue au fur et à mesure de la formation de tissu cicatriciel dans les poumons. Ne vous étonnez pas que la DLCO soit bien plus basse que la CVF ou la CPT — c'est normal chez les personnes vivant avec une FP.

RAPPORT DE TEST DE FONCTION PULMONAIRE (TFP)

La spirométrie permet de tester votre capacité à expirer aussi fort et rapidement que vous le pouvez. Il s'agit du principal test indiquant l'état de santé de vos poumons. Chaque ligne ci-dessous correspond à une mesure différente obtenue lors d'un test de spirométrie. Les trois premières lignes sont les plus importantes. Nous ne nous concentrerons que sur ces trois-là.

CVF signifie « capacité vitale forcée ».

Il s'agit de la quantité d'air que vous expirez lorsqu'après avoir pris une profonde inspiration, vous soufflez aussi fort que vous le pouvez.

Le VEF1 correspond à la quantité d'air immédiatement expiré (au cours de la première seconde) lorsque vous soufflez aussi fort et rapidement que vous le pouvez. Cette valeur est souvent réduite en cas de FP.

Ce résultat est souvent désigné comme le « rapport VEF1/CVF ». Il s'agit simplement du VEF1 divisé par la CVF et exprimé en pourcentage. Un rapport VEF1/CVF normal est supérieur à 70 % et la plupart des personnes atteintes de FP présentent un rapport VEF1/CVF normal. Un rapport VEF1/CVF réduit suggère l'existence d'autres types de maladies pulmonaires telles que de l'asthme ou une BPCO.

Ce test permet de mesurer précisément la quantité d'air que contiennent vos poumons. Nous sommes généralement attentifs à la « CPT », dans la mesure où il s'agit du meilleur test permettant de savoir la quantité d'air que vos poumons peuvent contenir.

« CPT » signifie capacité pulmonaire totale. Il s'agit de la quantité d'air que vos poumons peuvent contenir lorsque vous prenez l'inspiration la plus profonde que vous pouvez. Une valeur attendue en % normale est supérieure à environ 80 %.

Un test de capacité de diffusion permet de mesurer avec quelle facilité les gaz (tels que l'oxygène) parviennent à passer de l'intérieur des alvéoles à la circulation sanguine. Le résultat le plus important de cette section est le « DLCO », résultat du principal test de diffusion.

Spirométrie

→ CVF	Litres
→ VEF1	Litres
→ VEF1/CVF	%
FEF25-75 %	l/sec
FEF25 %	l/sec
FEF50 %	l/sec
FEF75 %	l/sec
PEF	l/sec
MVV	l/min
PIF	l/sec
FIF50 %	l/sec
FET100 %	sec

Volumes pulmonaires

→ CV	Litres
→ CPT	Litres
RV	Litres
RV/CPT	%
FRC PL	Litres
FRC N2	Litres
FRC He	Litres
Vtg	Litres

Diffusion

→ DLCO	ml/mmHg/min
DL Adj	ml/mmHg/min
VA	Litres
DLCO/VA	mlmHg/min/l
IVC	litres

« Réf » signifie « Référence ». Cette colonne porte également parfois la mention « Attendue ». Il s'agit des résultats de tests auxquels nous nous attendons si vos poumons sont sains.

Réf	Att Mes	Att % Réf
3,45	1,64	48
2,74	1,40	51
79	86	
2,69	2,23	83
5,64	4,08	72
3,61	5,25	145
1,32	0,64	48
6,09	5,25	86
95		
4,17	2,46	59
3,73	2,23	60
	7,21	
3,45	1,64	48
5,37	2,55	47
2,01	0,91	45
38	36	
3,04		
3,04	1,11	37
3,04		
26,6	5,9	22
26,6	5,9	22
	2,32	
5,18	2,55	49
	1,63	

Ceci est le résultat réel de chaque test. Par exemple, pour la CVF, nous nous attendons à ce que cette personne soit capable d'expirer 3,45 l d'air (valeur de référence) mais elle n'est parvenue à expirer que 1,64 l d'air. Une faible CVF est fréquente chez les personnes atteintes de FP.

Cette colonne est souvent intitulée « pourcentage attendu ». On le calcule en divisant la valeur mesurée par la valeur de référence (attendue). Une valeur normale, chez une personne dont les poumons sont sains, peut être comprise entre 80 % et plus de 100 %.

Dans ce cas, la CVF correspond à 48 % de la valeur attendue. Étant donné que le taux de 48 % est inférieur à la plage normale de 80 % ou plus, la CVF est ici anormale. Une faible CVF est fréquente chez les personnes vivant avec une FP. Il s'agit de l'un des principaux résultats de tests auxquels les médecins sont vigilants. Au fur et à mesure de l'aggravation de la FP, la CVF a tendance à diminuer encore et encore.

Dans le cas présent, la CPT est à 47 % de la valeur normale. La plupart des personnes atteintes de FP présentent une faible CPT.

La DLCO est ici à 22 % de la valeur attendue. La DLCO est presque toujours réduite chez les personnes atteintes de FP. Et la DLCO est généralement considérablement plus réduite que la CVF ou la CPT.

es

3. TESTS DE MARCHE

Les médecins ont recours à un test de marche afin de voir quelle distance vous êtes capable de marcher (généralement en six minutes) et à quel niveau baisse votre taux d'oxygène lorsque vous marchez. Ce test est parfois réalisé alors que vous recevez de l'oxygène et parfois, sans oxygène. Les médecins comparent la distance que vous avez parcourue ainsi que votre taux d'oxygène aux résultats de votre précédente visite afin de déterminer si votre maladie pulmonaire a progressé. Ils se servent également souvent de ce test afin de déterminer si vous avez besoin ou non d'une supplémentation en oxygène en cas d'effort, chez vous ou à l'extérieur.

4. TDMHR

Une tomodensitométrie à haute résolution (TDMHR) est un test consistant en des radiographies permettant à votre médecin de voir une image de vos poumons. Une TDMHR offre une image bien plus claire de vos poumons qu'une radiographie thoracique normale, voire même qu'une TDM normale. Une TDMHR est nécessaire afin de diagnostiquer une FP. Lorsqu'elle sera ultérieurement répétée, la comparaison des modifications entre deux TDMHR indiquera au médecin si vos poumons contiennent plus de tissu cicatriciel. Certains médecins réalisent plusieurs TDMHR chaque année, certains n'en demandent qu'une par an et d'autres n'y ont recours qu'en cas d'évolution de vos symptômes, des résultats de votre spirométrie ou de votre test de marche. Un protocole TDMHR recommandé par les experts de la PFF et de la FP aux États-Unis est disponible sur le site Internet de la PFF à l'adresse bit.ly/pffhrct.

Il existe d'autres tests que les médecins utilisent parfois afin de mieux comprendre votre maladie ainsi que son impact sur votre santé, notamment la gazométrie du sang artériel, le test d'effort cardiopulmonaire ou l'échocardiographie. Une gazométrie du sang artériel permet de mesurer directement la quantité d'oxygène et de dioxyde de carbone que contient votre sang et aide votre médecin à comprendre dans quelle mesure vos poumons fonctionnent bien ou mal. Certaines formes de FP peuvent également affecter votre cœur. Afin d'étudier cette possibilité, votre médecin peut vous prescrire une échocardiographie (échographie) du cœur ou bien un test d'effort cardiopulmonaire.

essais cliniques

Que sont les essais cliniques ?

Les essais cliniques sont des études de recherche qui explorent si une stratégie, un traitement ou un dispositif médical est sûr et efficace pour les humains. Ces études peuvent également montrer quelles approches médicales sont les plus efficaces pour certaines maladies ou certains groupes de personnes. Les essais cliniques produisent les meilleures données disponibles pour la prise de décision en matière de soins de santé. Le but des essais cliniques est la recherche, par conséquent, les études suivent des normes scientifiques strictes. Ces normes protègent les patients et aident à produire des résultats d'études fiables.

Dois-je participer à un essai clinique ?

Chaque participant potentiel doit prendre une décision éclairée et volontaire concernant sa participation aux essais cliniques. Les essais cliniques ne sont pas censés servir de traitement pour des patients individuels ; ils sont censés fournir des informations sur une thérapie ou sur un résultat qui pourrait bénéficier à une population de patients. Si un patient souhaite participer à des essais, il ou elle doit bien comprendre les spécificités de sa participation. Les participants doivent discuter de leur participation avec leur famille et leurs soignants s'ils le souhaitent, ainsi qu'avec leurs prestataires de soins de santé pour s'assurer qu'ils comprennent bien l'essai.

Pourquoi les essais cliniques sont-ils importants ?

La recherche est la voie à suivre pour trouver de nouvelles thérapies, améliorer la qualité de vie et, au final, découvrir un remède contre la fibrose pulmonaire. Les patients peuvent contribuer significativement à l'avancement de la recherche en participant à des essais cliniques qui étudient l'efficacité des thérapies en cours de développement. En participant à des études cliniques, les patients fournissent des données cruciales aux chercheurs. Les nouveaux traitements doivent démontrer leur innocuité et leur efficacité avant de recevoir l'approbation de la FDA. Un complément d'information sur les essais cliniques et leur importance est disponible sur le site Web de la PFF à l'adresse pulmonaryfibrosis.org/clinicaltrials.

Où puis-je trouver un essai clinique ?

La PFF a développé des outils pour faciliter la recherche et l'apprentissage sur les essais cliniques pour les patients et leurs familles.

PFF CLINICAL TRIAL FINDER

Le PFF Clinical Trial Finder est un outil conçu pour aider les personnes atteintes de fibrose pulmonaire, leurs soignants et leurs proches à identifier les opportunités de recherche clinique les plus proches de chez eux. Cette plateforme consultable filtre le type d'essai, les caractéristiques des patients et la proximité du domicile, accélérant ainsi l'inscription et, au final, le développement de nouvelles options de traitement pour les patients. Si les utilisateurs souhaitent en savoir plus sur une étude particulière, ils doivent contacter le coordinateur du centre indiqué par e-mail ou par téléphone.

Le PFF Clinical Trial Finder obtient des informations directement de ClinicalTrials.gov, un service des National Institutes of Health, qui fournit des détails sur les essais cliniques financés par le secteur public et le secteur privé. Nous recommandons vivement aux patients de consulter leur prestataire de soins de santé au sujet des essais susceptibles de les intéresser et de consulter nos conditions de service. Lancez-vous sur trials.pulmonaryfibrosis.org.

PF DRUG DEVELOPMENT PIPELINE

La PFF a lancé un outil PF Drug Development Pipeline pour éduquer la communauté de la PF sur le développement de médicaments et d'appareils dans les domaines pertinents de la maladie pulmonaire interstitielle, y compris la FPI, PHS, PR-MIP, ScS-MPI, sarcoïdose, toux chronique et transplantation pulmonaire.

Le PF Drug Development Pipeline inclut des interventions, telles que des nouveaux médicaments ou dispositifs, qui sont en cours de développement ou dont la commercialisation a été approuvée aux États-Unis. Cet outil permet aux visiteurs de filtrer les essais par phase d'étude, état de la maladie, type d'intervention et type de bailleur de fonds et de trouver les informations qui les concernent. Tous les médicaments faisant l'objet d'essais cliniques actifs sont liés à des informations spécifiques à

l'étude dans le PFF Clinical Trial Finder sur le site Web de la PFF. Les fonctionnalités supplémentaires de l'outil Pipeline sont un glossaire du Drug Development Pipeline, un formulaire de retour utilisateur et des liens vers des nouvelles et des annonces pertinentes sur le développement de médicaments et les essais correspondants. Accédez au PF Drug Development Pipeline sur pulmonaryfibrosis.org/clinicaltrials.

préserver votre santé

À quoi ressemble la vie avec une fibrose pulmonaire ?

Avant toute chose, sachez que **chaque personne atteinte de FP vit une expérience différente**. Il n'existe pas d'expérience « habituelle ». Certaines personnes présentent des symptômes sévères tandis que d'autres n'en ont aucun. Certaines personnes mènent une vie presque normale pendant de nombreuses années tandis que d'autres présentent des symptômes sévères au quotidien. La discussion suivante porte sur les expériences communes que de nombreuses personnes atteintes de FP, mais non toutes, signalent.

Au début, il est possible, pour une personne atteinte de FP, de ne présenter aucun symptôme. Les symptômes les plus courants sont **l'essoufflement à l'effort**, une **toux** gênante ainsi que de la **fatigue**. Au fur et à mesure de la formation de tissu cicatriciel dans les poumons, les symptômes s'aggravent. Au début, l'essoufflement apparaît en cas d'effort, mais au fur et à mesure de la progression de la maladie, les patients s'essoufflent de plus en plus lors de leurs activités quotidiennes, notamment lorsqu'ils se douchent, s'habillent, parlent au téléphone, voire même lorsqu'ils mangent.

Les personnes souffrant de FP ont de nombreuses difficultés que connaissent également les personnes qui vivent avec d'autres maladies chroniques, notamment

- la gestion des effets secondaires des médicaments ainsi que des autres traitements ;
- la détresse induite par les symptômes de la maladie ;
- la frustration engendrée par les restrictions que la maladie fait subir au corps ;
- le désagrément et le coût des tests médicaux ainsi que des fréquentes

- consultations chez le médecin, parfois loin du domicile ; et
- l'inquiétude à propos des « trois grands F »—votre famille, vos finances et votre futur.

Les personnes vivant avec une FP ont, en outre, souvent besoin d'une oxygénothérapie, traitement pesant mais important, susceptible d'ajouter des désagréments et de la frustration dans votre vie.

Au fil du temps, la plupart des personnes atteintes de FP subissent une **progression** de leur maladie. Lorsque les médecins utilisent le terme de progression, ils veulent dire qu'il y a davantage de tissu cicatriciel dans vos poumons, ce qui apparaît généralement aux tests respiratoires (plus faible valeur ou pourcentage à la spirométrie et aux tests de diffusion). Une plus grande quantité de tissu cicatriciel peut accroître votre essoufflement. Une progression signifie également que vous pourriez avoir besoin de démarrer une oxygénothérapie, de recevoir plus d'oxygène qu'auparavant ou de recevoir de l'oxygène sur de plus en plus longues périodes durant la journée ou la nuit.

Il est important que vous compreniez que chacun semble vivre son propre schéma de progression. N'oubliez pas qu'il n'existe pas d'expérience « habituelle ». Certaines personnes restent stables pendant des années avant le début d'une progression. D'autres semblent présenter une progression rapide dès leur diagnostic. La plupart des personnes sont situées entre ces deux extrêmes, présentant des périodes de stabilité alternant avec des périodes de progression.

Certaines personnes présentent une progression plus rapide pendant quelques jours ou quelques semaines—c'est ce qu'on appelle une « exacerbation aiguë ». Ce type de progression est un peu différent et sera traité à la section « Exacerbation aiguë », à la page 30.

« Je conseillerais de mener une vie aussi saine que possible. Faites du sport avec de l’oxygène, supervisé si vous le pouvez, afin d’essayer de retarder la progression de la maladie. Elle dépend tellement de chacun, qu’on ne sait jamais—elle peut ne jamais évoluer, ou progresser rapidement. »

PATIENT ATTEINT DE FP

Quelle est l’espérance de vie des personnes vivant avec une FP ?

La fibrose pulmonaire, notamment la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI), est une maladie grave, limitant l’espérance de vie. Il est très important de comprendre quel type de FP vous présentez dans la mesure où les différentes formes de cette maladie affectent les patients de diverses manières. Il est difficile de prévoir combien de temps vous vivrez. Un objectif important consiste à apprendre à vivre avec ce diagnostic en dépit de sa gravité.

Personne ne peut vous dire combien de temps vous vivrez avec votre FP. Peut-être avez-vous lu ou vous a-t-on dit qu’en moyenne, les personnes atteintes de FPI, vivaient trois, quatre ou cinq ans, mais cette statistique ne s’applique qu’aux personnes ayant reçu un diagnostic de fibrose pulmonaire idiopathique et les statistiques relatives aux nombreux autres types de FP peuvent être différentes et sont souvent meilleures. Il existe, de même, une forte variation du point de vue de la durée de vie des personnes atteintes de FP. Si la moyenne est de quatre ans, cela signifie que la moitié des personnes vivant avec une FP vivent plus longtemps que quatre ans. Certaines vivent bien plus longtemps.

Vos médecins pourront vous donner de plus amples informations sur leurs attentes (une autre façon de dire « en moyenne ») concernant votre avenir. Par exemple, des personnes présentant des tests respiratoires très bas, une progression rapide de leur maladie et nécessitant une grande

quantité d'oxygène présentent un moins bon pronostic que les autres.

Si votre médecin estime que vous présentez un risque de décès au cours des six prochains mois, il pourra vous recommander de recevoir des soins de fin de vie, ayant vocation à offrir aux personnes qui vont mourir de la paix, du confort et de la dignité. Les personnes bénéficiant de soins de fin de vie reçoivent des traitements visant à contrôler leurs douleurs ainsi que leurs autres symptômes. Les soins de fin de vie visent également à soutenir les familles. Les soins peuvent être prodigués au sein d'un établissement de soins palliatifs, mais peuvent également être administrés en maison de repos, à l'hôpital ou, souvent, à domicile. Pour en apprendre davantage, veuillez consulter :

- caringinfo.org
- <http://nia.nih.gov/health/end-of-life>
- prepareforyourcare.org

J'ai entendu dire que certaines personnes atteintes de fibrose pulmonaire développaient une « exacerbation aiguë ». Qu'est-ce que c'est ?

Certaines personnes atteintes de FP peuvent présenter une soudaine aggravation de leur maladie sur plusieurs jours ou plusieurs semaines, se manifestant par une augmentation de leur essoufflement et de leur toux, le besoin d'une plus grande quantité d'oxygène et nécessitant éventuellement une hospitalisation. Il existe parfois une explication évidente, telle qu'une pneumonie (infection pulmonaire), des problèmes cardiaques ou des caillots sanguins à l'intérieur du poumon (embolie pulmonaire). Mais dans de nombreux cas, la situation s'aggrave sans aucune autre explication et constitue une aggravation rapide de la fibrose pulmonaire sous-jacente - c'est ce qu'on appelle une « exacerbation aiguë ».

Les médecins sont à même d'identifier une exacerbation aiguë sur la base de vos symptômes, de votre taux d'oxygène, de vos résultats de TDM ainsi que d'autres tests. Ils observent généralement que vos poumons présentent un aspect « dépoli » à la TDM, ce qui signifie que certaines parties de vos poumons apparaissent grises ou floues. Cet effet dépoli peut résulter d'une infection, d'une accumulation de liquide,

d'une inflammation ou d'une lésion microscopique des poumons.

Une exacerbation aiguë peut être un événement grave, susceptible d'entraîner la mort au bout de quelques jours ou quelques semaines. Lorsqu'une exacerbation aiguë est sévère et que les poumons ne parviennent pas à faire pénétrer suffisamment d'oxygène dans la circulation sanguine, le médecin évoque souvent la possibilité d'un traitement par ventilateur mécanique (un « respirateur ») connecté à un tube en plastique inséré dans votre trachée par votre bouche. Les personnes souffrant d'une exacerbation de la FP, traitées par ventilateur mécanique, ne survivent généralement pas très longtemps. Il est très important que vous parliez de cette éventualité avec vos médecins avant d'avoir besoin de ce type de prise en charge afin de faire connaître vos souhaits quant à ce type de traitement invasif. Il s'agit d'un sujet sensible, mais il est important d'en parler avec la personne qui sera chargée de prendre la décision afin d'être sûr que vos souhaits soient respectés au fur et à mesure que votre santé décline.

à l'intention du soignant

Je suis le soignant d'une personne atteinte de fibrose pulmonaire. Que dois-je savoir ?

Que vous soyez l'époux(se), le/la partenaire, la fille, le fils ou un ami, vous occuper d'une personne souffrant d'une maladie grave est une tâche difficile. Il n'existe que deux règles.

- 1 Faire le nécessaire, chaque jour, pour prendre soin de la personne que vous aimez.
- 2 Ne pas vous négliger. La vie quotidienne d'un soignant peut s'avérer physiquement et émotionnellement épuisante.

Voici quelques suggestions pour vous aider à être un soignant efficace.

Impliquez-vous activement dans le traitement médical de votre proche.

- Le parcours de diagnostic et de traitement des patients atteints de FP peut s'avérer difficile et source de confusion. Par votre participation et votre aide au cours de ce parcours, vous pourrez soulager l'anxiété et la frustration, tant de vous-même que de votre proche.
- Apportez une liste de questions que vous souhaitez poser à votre équipe médicale.
- Accompagnez le patient à ses rendez-vous médicaux et consignez tout.
- Préparez-vous à défendre le patient si vous le jugez nécessaire.

Connaissez les médicaments que prend votre proche.

- Tenez une liste à jour de l'ensemble de ses médicaments et compléments alimentaires.
- Imprimez des copies de la liste à jour et remettez-les au personnel médical pour leurs dossiers.

Sachez comment utiliser les équipements médicaux utilisés par votre proche.

- Un oxymètre de pouls portable est un appareil peu coûteux mesurant le taux d'oxygène au bout du doigt.
- Nombre de patients atteints de FP ont besoin d'une supplémentation en oxygène. Sachez manipuler le concentrateur ainsi que les réservoirs d'oxygène en cas d'urgence.
- Prévoyez suffisamment d'oxygène si vous sortez.

« Nous veillons l'un sur l'autre ; nous aidons l'autre. Certains jours, je fais toute la cuisine et certains jours, il décide qu'il veut cuisiner. Évidemment, il doit utiliser de l'oxygène, et je m'inquiète au sujet de la tubulure, mais il s'assure qu'elle ne le gêne pas. »

SOIGNANT FP

Laissez votre proche faire tout ce qu'il peut, aussi longtemps que possible.

Ne faites pas perdre à un patient atteint de FP son indépendance plus tôt que nécessaire mais préparez-vous également à assumer la responsabilité de ce qu'il ne peut ou ne pourra plus effectuer, notamment

- conduire ;
- acheter et administrer les médicaments ;
- payer les factures, gérer l'argent et remplir les feuilles d'impôts ; ou
- faire les courses et cuisiner les repas.

Aidez votre proche à garder une alimentation saine et à faire de l'exercice.

Renseignez-vous sur les directives préalables (directives de fin de vie et procuration médicale), les injonctions médicales quant aux soins thérapeutiques essentiels au maintien de la vie (POLST) ainsi que les possibilités de soins palliatifs, même longtemps avant que cela semble nécessaire.

- Ces documents doivent être conservés dans un lieu où vous les retrouverez facilement de même qu'à votre hôpital local.
- Il est important de choisir une personne qui prendra les décisions lorsque vous ne serez plus capable de le faire et de lui indiquer vos souhaits ainsi que ceux de votre proche atteint de FP afin qu'elle puisse les faire respecter.
- Pour en apprendre davantage, veuillez consulter les liens suivants :
 - polst.org
 - caringinfo.org

« Ça m'a inquiété. Je pense que c'est le fait de ne pas savoir ce que réserve l'avenir. Mais je dirais à quelqu'un d'autre d'essayer de rester positif et de profiter de chaque journée pendant que vous le pouvez. »

SOIGNANT FP

Contribuez à prévenir les infections respiratoires.

- Toute personne âgée d'au moins six mois dans la maison doit être vaccinée contre la grippe chaque année, y compris vous-même.
- Les adultes âgés de plus de 65 ans doivent être vaccinés contre la pneumonie pneumococcique. Les adultes plus jeunes présentant certaines pathologies peuvent également avoir besoin d'être vaccinés contre la pneumonie pneumococcique.
- Utilisez fréquemment du désinfectant pour les mains.
- Signalez immédiatement au médecin généraliste de votre proche lorsqu'il commence à souffrir d'un rhume, de toux ou d'une grippe.
- Tenez votre proche à l'écart des vastes foules.
- **Sachez quand dire NON** aux visites de la famille ou des amis ; au fait d'attendre dans une salle d'attente du service des urgences d'un hôpital avec des personnes malades ; ou à tout autre chose que vous jugez dangereuse pour votre patient. Vous êtes le meilleur juge de ce qui peut aller ou non.

Ne vous négligez pas.

- **N'hésitez pas à demander et à accepter de l'aide.**
- Respectez vos propres rendez-vous médicaux.
- Prenez du temps pour vous-même. Allez chez le coiffeur, programmez un massage, allez au cinéma ou déjeunez avec des amis.
- Trouvez quelqu'un à qui parler quand la situation est difficile.

à propos de la fondation

La fondation pour la fibrose pulmonaire (Pulmonary Fibrosis Foundation, PFF) est fière de jouer le rôle de principale organisation de défense des patients atteints de fibrose pulmonaire et elle est engagée dans le financement de la recherche en vue de trouver des traitements efficaces et, nous l'espérons, un jour, de pouvoir guérir la maladie. Dans le cadre de son engagement actif envers les personnes atteintes de FP, la PFF a développé des programmes essentiels, à disposition de ceux qui vivent et travaillent avec la fibrose pulmonaire.

La PFF se concentre sur sa mission de mobilisation des personnes et des ressources en vue de permettre un accès à des soins de grande qualité ainsi que de mener des recherches afin de trouver une cure permettant aux personnes atteintes de fibrose pulmonaire de vivre plus longtemps, en meilleure santé.

« En tant que principaux défenseurs de la communauté de la fibrose pulmonaire, nous nous efforçons d'améliorer la prise en charge des personnes qui vivent avec cette maladie. »

DR GREGORY COSGROVE / MÉDECIN-CHEF DE LA PFF

Voici quelques-uns de nos programmes exclusifs :

- **RÉSEAU DE CENTRES DE SOINS DE LA PFF** : Améliore la prise en charge clinique des personnes vivant avec cette maladie via le déploiement sur l'ensemble du territoire de centres médicaux disposant d'une expérience et d'une expertise prouvée dans le traitement des patients atteints de maladies pulmonaires fibrotiques.
- **REGISTRE DES PATIENTS DE LA PFF** : Recueil des données cliniques précises sur les patients atteints de diverses formes de FP afin de comprendre la prise en charge actuelle, le traitement et l'impact sur la qualité de vie des personnes vivant avec une FP.
- **CENTRE DE COMMUNICATION AVEC LES PATIENTS DE LA PFF** : Offre aux patients, aux soignants et aux professionnels de santé des informations médicales à jour ; communique la disponibilité des services d'assistance ; et fournit des informations concernant les ressources essentielles.
- **PROGRAMME AMBASSADEUR DE LA PFF** : Invite les patients, les soignants, les professionnels de santé à se faire les porte-paroles de la communauté de la FP pour le compte de la PFF et leur donne les moyens de le faire.
- **RÉSEAU DES RESPONSABLES DES GROUPES DE SOUTIEN DE LA PFF** : Met en contact plus de 150 groupes de soutien locaux pour la FP et offre une tribune aux responsables de ces groupes de soutien afin de communiquer, d'échanger des idées, d'apprendre les uns des autres ainsi que de parler des meilleures pratiques pour leurs réunions.
- **SOMMET DE LA PFF** : Favorise un environnement au sein duquel des experts de renommée mondiale se rassemblent à l'occasion de notre conférence biennale sur les soins de santé en vue d'échanger des idées ainsi que des informations avec des confrères du milieu médical, des chercheurs, des patients, des soignants, des professionnels de santé partenaires ainsi que des représentants du secteur.

En savoir plus au sujet de la fibrose pulmonaire

La PFF s'engage à proposer des formations de qualité sur la maladie à l'intention de la communauté de la FP. Nous proposons aux patients, aux soignants, aux membres des familles ainsi qu'aux professionnels de

santé, les ressources nécessaires afin de bien mieux comprendre la FP et nous offrons aux patients les outils nécessaires pour vivre avec leur FP et améliorer leur qualité de vie.

- La **SÉRIE DES WEBINAIRES ÉDUCATIFS SUR LA MALADIE DE LA PFF** permet à la communauté de la FP de recevoir facilement des informations au sujet de la maladie de la part d'éminents spécialistes de la FP. Vous pouvez consulter les archives en ligne sur le site Web de la PFF (pulmonaryfibrosis.org/webinars).
- **LES SUPPORTS ÉDUCATIFS DE LA PFF** aident les patients, les soignants, les membres des familles ainsi que les professionnels de santé à mieux comprendre la FP. Vous pouvez télécharger ces supports à partir du site pulmonaryfibrosis.org ou en demander des copies papier auprès du Patient Communication Center (PCC) de la PFF au 844.TalkPFF (844.825.5733) ou à l'adresse pcc@pulmonaryfibrosis.org.

Engagez-vous auprès de la PFF

Vos actions peuvent avoir un impact et créer de l'espoir pour les patients atteints de fibrose pulmonaire ainsi que leur soignant, où qu'ils se trouvent. Vous pouvez vous engager de différentes manières.

- **COLLECTEZ DES FONDS POUR L'ÉQUIPE DE LA PFF** : Accueillez un événement qui a du sens pour vous. Organisez une collecte de fonds en ligne, une vente de gâteaux ou un tournoi de golf. Agissez dès aujourd'hui pour lutter contre la FP !
- **LE MOIS DE LA SENSIBILISATION À LA FIBROSE PULMONAIRE** : Dites au monde que septembre est le mois de la sensibilisation à la fibrose pulmonaire ! Ensemble, nous pouvons faire la différence en faisant connaître la maladie, en apportant un plus grand soutien aux patients, en augmentant le financement essentiel de la recherche afin, finalement, de parvenir à guérir cette maladie.
- **AGISSEZ COMME BÉNÉVOLE AUPRÈS DE LA PFF** : Rejoignez un réseau de responsables, d'avocats et de collecteurs de fonds se consacrant à aider la PFF à remplir sa mission.

Veuillez consulter le site pulmonaryfibrosis.org afin d'en apprendre davantage.

glossaire

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

Arbre bronchique : Série de voies aériennes reliant la trachée aux alvéoles.

Bronche : L'une des voies aériennes de l'arbre bronchique.

Bronchoscope : Outil généralement passé à travers le nez ou la bouche, servant à inspecter l'intérieur des voies aériennes (tubes bronchiques) des poumons. Les biopsies pulmonaires peuvent être réalisées par bronchoscopie.

Capacité de diffusion (DLCO) : Mesure de la capacité des gaz à se diffuser dans la circulation sanguine.

Capacité vitale forcée (CVF) : Quantité d'air que vous pouvez expirer de vos poumons après les avoir remplis d'air autant que possible. Mesuré à l'aide d'un test dénommé spirométrie.

Comorbidité : Maladie ou autres problèmes médicaux se produisant simultanément avec la FP. Une comorbidité n'est généralement ni une cause ni une conséquence de la FP.

Dyspnée : Difficultés respiratoires, respiration courte ou essoufflement.

Exacerbation aiguë : Épisode d'aggravation rapide d'une maladie pulmonaire (affectant les poumons).

Fibroprolifération : Croissance de fibroblastes, les cellules qui forment le tissu cicatriciel.

Fibrose : Tissu cicatriciel.

Hypertension pulmonaire : Tension sanguine anormalement élevée dans les artères pulmonaires qui relient le cœur aux poumons.

Idiopathique : De cause inconnue.

Interstitialium : Paroi des poches d'air que contient le poumon. Le poumon est constitué d'air, de l'interstitium et de vaisseaux sanguins. Le terme « interstitiel » fait référence à l'interstitium.

Maladie interstitielle pulmonaire (MIP) : Large catégorie de plus de 200 maladies pulmonaires affectant l'interstitium pulmonaire. En général, les MIP sont source d'inflammation, de fibrose (cicatrisation) ou d'une accumulation de cellules au sein du poumon non due à une infection ou un cancer.

Maladie pulmonaire parenchymateuse diffuse (MPPD) : Autre nom de la maladie interstitielle pulmonaire.

Pathologiste : Médecin spécialisé dans les modifications des tissus et des organes liées aux maladies. Le pathologiste regarde le tissu pulmonaire au microscope afin de permettre un diagnostic médical.

Pneumologue : Médecin spécialiste des poumons.

Pneumonie interstitielle usuelle (PIU) : Modèle radiologique ou pathologique anormal spécifique.

Pneumonies interstitielles idiopathiques (PII) : Famille de neuf types de MIP de cause inconnue.

Pulmonaire : Relatif aux poumons.

Radiologue : Médecin spécialiste des tests radiologiques (par exemple, radiographies) afin de diagnostiquer une maladie.

Reflux gastro-œsophagien pathologique (RGOP) : Pathologie définie par le passage du contenu de l'estomac dans l'œsophage et souvent dans la gorge. Le RGOP est susceptible d'induire une gêne (brûlures d'estomac ou

indigestion acide) et parfois des lésions au niveau de la paroi de l'œsophage. Également dénommé reflux acide.

Rhumatologue : Médecin spécialiste des maladies rhumatismales, qui peuvent inclure des maladies auto-immunes ou des maladies articulaires.

Soins de fin de vie : Visent à soulager, non à guérir, en mettant l'accent sur le confort et le soutien des patients. Ils sont administrés à des patients dont l'espérance de vie, attestée par un médecin, ne dépasse pas six mois.

Soins palliatifs : Traitement non curatif visant à soulager les symptômes en s'attachant à améliorer la qualité de vie. Ils peuvent être administrés en même temps qu'un traitement curatif.

Spirométrie : Test mesurant la quantité d'air inhalé et exhalé à chaque respiration.

Thoracoscopie chirurgicale avec assistance vidéo (Video-assisted thoracoscopy surgery, VATS) : Intervention chirurgicale sur les poumons à l'aide d'outils et de caméras.

Trachée : Voie qui relie le larynx à l'arbre bronchique.

Volume expiratoire forcé (VEF1) : Quantité d'air expiré en une seconde après avoir rempli vos poumons d'air autant que possible. Mesuré à l'aide d'un test dénommé spirométrie.

liste des abréviations

AOS : apnée obstructive du sommeil

CVF : capacité vitale forcée

FPF : fibrose pulmonaire familiale

FPI : fibrose pulmonaire idiopathique

MIP : maladie interstitielle pulmonaire

MTC-MIP : maladie du tissu conjonctif-maladie interstitielle pulmonaire

PIA : pneumonie interstitielle aiguë

PINS : pneumonie interstitielle non spécifique

PIU : pneumonie interstitielle usuelle

PR-MIP : polyarthrite rhumatoïde-MIP

RGOP : reflux gastro-œsophagien pathologique

TDMHR : tomodensitométrie à haute résolution

TFP : tests de fonction pulmonaire

VATS : thoracoscopie chirurgicale avec assistance vidéo

La fondation pour la fibrose pulmonaire remercie les personnes suivantes d'avoir écrit et édité le présent guide :

DR DAVID J. LEDERER, MS

ANCIEN PRINCIPAL CONSEILLER MÉDICAL DE LA PFF, ÉDUCATION ET SENSIBILISATION

L'ÉQUIPE MÉDICALE DE LA PFF

DR GREGORY P. COSGROVE

National Jewish Health
Denver, Colorado
MÉDECIN-CHEF DE LA PFF

DR KEVIN R. FLAHERTY, MS

University of Michigan Health System
Ann Arbor, MI
PRÉSIDENT DU COMITÉ DE DIRECTION, PFF CARE CENTER NETWORK
ET PFF PATIENT REGISTRY

DR HAROLD R. COLLARD

University of California at San Francisco Medical Center
San Francisco, Californie
ANCIEN PRINCIPAL CONSEILLER MÉDICAL, RECHERCHE-
DÉVELOPPEMENT

Nous tenons à remercier particulièrement **Myrna Taylor** qui a rédigé la section « À l'intention du soignant »





PULMONARY FIBROSIS FOUNDATION

230 EAST OHIO STREET, SUITE 500

CHICAGO, ILLINOIS 60611

téléphone Centre de communication avec
les patients de la PFF
844.TalkPFF (844.825.5733)

e-mail pcc@pulmonaryfibrosis.org

pulmonaryfibrosis.org