



L'olivier arbre de vie
Le poumon source de vie

APEFPI

TOUS ENSEMBLE POUR VAINCRE

La Fibrose Pulmonaire Idiopathique

C'est quoi la FPI ? :

↪ C'est une maladie pulmonaire tumorale caractérisée par la formation de tissu cicatriciel dans les poumons en l'absence de toute cause. Elle se manifeste souvent entre 50 et 70 ans.

↪ La FPI est une maladie chronique rare, encore méconnue, progressive, qui altère la fonction des poumons. Le diagnostic est souvent porté tardivement, à un stade où les anomalies fonctionnelles et les examens d'imagerie montrent des poumons déjà abimés.



Les signes cliniques qui doivent vous alerter sur la FPI :

- Un **essoufflement** progressif à l'effort (dyspnée) avec ou sans une **toux** non productive.
- Une déformation des ongles (L'hippocratisme digital)
- Un **bruit de râles crépitants** dans les poumons au niveau des bases bilatéraux (bruit du « velcro ») entendus par le médecin à l'auscultation.
- La Radiographie thoracique montre **des opacités réticulaires périphériques** prédominant dans les bases, et une réduction du volume pulmonaire.
- Les **signes d'insuffisance ventriculaire droite** s'observent à un stade avancé de la FPI.



En 2019, on estime que la FPI touche chaque année entre 1683 et 8418 nouvelles personnes.

Les Facteurs Pronostiques

- ↪ La maladie évolue progressivement vers l'insuffisance respiratoire chronique et le décès, avec une médiane de survie d'environ 3 à 5 ans, et une survie à 10 ans de l'ordre de 10% seulement.
- ↪ La dégradation fonctionnelle respiratoire au cours des mois suivant le diagnostic est un facteur péjoratif. Ainsi, une diminution de la capacité vitale forcée de 10% ou plus en 6 ou 12 mois, ou de la capacité de diffusion du CO de 15% ou plus en 12 mois, est un facteur prédictif indépendant d'un risque élevé de décès.
- ↪ L'existence d'une saturation inférieure à 88% lors d'un test de marche de 6 minutes est un facteur prédictif de mauvais pronostic.
- ↪ Il faut s'assurer de l'absence d'autres causes d'aggravation clinique (infection, embolie pulmonaire, insuffisance cardiaque).
- ↪ Ces paramètres sont d'ailleurs maintenant utilisés comme critères d'évaluation dans les essais thérapeutiques. La survenue d'une hypertension pulmonaire au cours de l'évolution est aussi de mauvais pronostic.
- ↪ D'autres facteurs indiquent un mauvais pronostic : l'altération importante du facteur de transfert du CO, l'étendue des lésions en rayons de miel à la tomodensitométrie thoracique, et le nombre de foyers fibroblastiques sur la biopsie pulmonaire.
- ↪ 5 à 15% des patients développent en cours d'évolution des phases d'aggravation rapide de la maladie (exacerbation de fibrose), dont le pronostic est très sombre ; la tomodensitométrie thoracique montre alors des opacités en verre dépoli surajoutées aux opacités antérieures ;
- ↪ Plusieurs études récentes ont permis d'identifier des facteurs pronostiques, qui aident à mieux informer le patient, et éventuellement à guider les indications thérapeutiques, notamment pour envisager une transplantation pulmonaire lorsque l'âge et l'état de santé le permettent.

Les Traitements Possibles



MÉDICAMENTS

↪ Nouveaux médicaments anti-fibrotiques qui ralentissent la progression de la maladie sont disponibles (Pirfenidone ou Nintedanib)



SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE

↪ Les patients peuvent intégrer des groupes de soutien, groupes de parole ou des Ateliers d'Éducation Thérapeutiques du Patient qui permettent de réduire le stress et l'isolement liés à la maladie.



OXYGÉNOTHÉRAPIE CONTRÔLÉE

↪ L'oxygénothérapie vise à corriger l'hypoxémie artérielle par augmentation de la fraction d'oxygène dans l'air inspiré (Fi O2). L'oxygène est administré au patient par voie nasale au moyen de masque ou lunettes connectés à une bouteille ou bonbonne d'oxygène.



LA TRANSPLANTATION PULMONAIRE

↪ La transplantation pulmonaire est efficace en cas de FPI chez un sujet par ailleurs en bonne santé, généralement de moins de 65 ans. Les patients atteints de FPI par ailleurs en bonne santé doivent être évalués en vue d'une transplantation pulmonaire dès le moment du diagnostic.

La Réadaptation Respiratoire et le maintien des acquis après un stage de rééducation

Qu'est-ce que la réadaptation respiratoire ? La réadaptation respiratoire est un programme qui vise à réduire les répercussions physiques et émotionnelles qu'une maladie pulmonaire chronique peut avoir sur la vie d'une personne.

Elle comprend de l'entraînement physique ainsi qu'une formation sur les moyens permettant de rester en aussi bonne santé que possible. Celle-ci peut également comprendre d'autres traitements par des ergothérapeutes, des diététiciens, des infirmières, des travailleurs sociaux et des psychologues spécialisés.

Les programmes de réadaptation respiratoire sont adaptés à chaque individu. Avant de démarrer un programme, vous participerez à une évaluation qui permettra de comprendre vos besoins et circonstances individuelles. Ensuite, une équipe d'experts travaillera avec vous sur votre programme personnalisé.



ASSOCIATION PIERRE ENJALRAN FIBROSE PULMONAIRE IDIOPATHIQUE - APEFPI

Hôtel de Ville - Place de l'Europe - CS 30401 – 69883 MEYZIEU Cedex - Tél. : 06 87 99 92 51 – <http://fpi-asso.com/contact/>

(*La Prévalence de la FPI est de 1-5 / 10 000 chez les adultes de 66 ans d'âge moyen au début de la maladie. - (***) On estime que la FPI touche 1 homme sur 5 000 et 1 femme 7 700.

Source : Pr. Cottin V, Cordier JF. Fibrose Pulmonaire Idiopathique. Encyclopédie www.orpha.net - www.europeanlung.org