

n°89  
février  
2018

# La Lettre du Souffle et de la Recherche

Page 2-8

## La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI)

Page 2  
La FPI est  
une maladie  
rare

Page 3  
Quels sont les  
signes de la  
fibrose pulmonaire  
idiopathique ?

Page 4  
Fibrose  
pulmonaire  
idiopathique,  
des traitements  
mais pas de  
guérison

Page 5-6  
Vivre avec  
une fibrose  
pulmonaire

Page 7  
Zoom sur la  
réhabilitation  
respiratoire

Page 8  
Mieux vivre avec  
une fibrose  
pulmonaire  
Notre fiche santé



Pr Vincent Cottin

Service de pneumologie et Centre national  
de référence des Maladies Pulmonaires  
rares au CHU de Lyon

## édito

### Fibrose pulmonaire idiopathique, des progrès acquis et à venir.

La maladie a connu une vraie révolution avec l'arrivée de deux médicaments en 2012 et 2015 sur le marché français. Ils ont des modes d'action différents et ralentissent le temps d'évolution de la maladie de moitié. Il semble qu'ils améliorent également la survie globale. La Recherche continue pour trouver de nouveaux médicaments. L'avenir est sûrement dans la combinaison thérapeutique.

Sur le plan diagnostique, il y a eu aussi des avancées, notamment des progrès sur les critères radiologiques. Une nouvelle catégorie radiologique de pneumopathie interstitielle commune probable permet de poser un

diagnostic provisoire de fibrose pulmonaire idiopathique et de le confirmer en fonction de l'évolution de la maladie. Cela a l'avantage de pouvoir décider d'une prise en charge sans attendre le diagnostic formel.

#### Prise en charge de la FPI : il reste tant à faire

Ces avancées ne doivent pas faire oublier que la vie des malades pourrait être encore améliorée. La communauté scientifique a pris conscience du fait qu'il fallait prendre en charge de façon globale les patients (mieux soulager les symptômes dont la toux et l'essoufflement, l'anxiété, mieux gérer le rôle de l'aidant, les soins de fin de vie...). Reste maintenant à agir pour mettre en place cette prise en charge complète. Un exemple : la réhabilitation respiratoire tient une place très

importante dans la prise en charge, mais il n'y a pas assez de structures pour la réaliser.

#### La Fondation du Souffle, indispensable pour informer

A côté de l'association de patients Pierre Enjalran FPI qu'elle soutient et des pneumologues, la Fondation du Souffle publie des informations sur la maladie, les traitements. Elle a été l'un des acteurs de la campagne « J'ose contre la fibrose », visant à encourager les patients à bien manger, bouger et se détendre pour mieux respirer.

**La Fondation du Souffle soutient également la Recherche sur la FPI. Ensemble, il sera possible de progresser encore pour soulager les personnes souffrant de fibrose pulmonaire idiopathique.**



# notre grand dossier

## Fibrose pulmonaire idiopathique

### La FPI est une maladie rare

La prévalence de la fibrose pulmonaire idiopathique (nombre de personnes atteintes à un moment donné dans la population) est très inférieure à 1/2000. On estime qu'elle touche 1 homme sur 5000 et 1 femme sur 7700.

La prévalence augmente avec l'âge : très rare avant l'âge de 50 ans, la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) débute le plus souvent entre 60 et 70 ans. L'âge moyen des patients est de 65 ans.

Près de 110 000 personnes souffrent de FPI en Europe et 35 000 nouveaux cas sont diagnostiqués chaque année. En France, il y aurait un minimum de 9000 personnes touchées et un minimum de 4400 nouveaux cas chaque année.

Sa cause reste inconnue à ce jour. On pense que des facteurs augmentent le risque de développer cette maladie : tabagisme, infection virale chronique, exposition prolongée à la pollution atmosphérique, reflux gastro-œsophagien (RGO). Enfin, 5 à 10% des cas sont d'origine génétique. Dans ce cas, plusieurs membres d'une famille sont touchés.

Les pneumopathies interstitielles pulmonaires ou fibroses pulmonaires sont la conséquence de l'altération de la membrane alvéolo-capillaire par de l'inflammation et/ou de la fibrose du tissu interstitiel (tissu de soutien entre les alvéoles), partie la plus sensible des échanges gazeux du poumon (oxygène/gaz carbonique). Elles rassemblent plus de 200 maladies différentes.

La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) est la plus fréquente des fibroses pulmonaires. C'est une maladie progressive et chronique. Elle est caractérisée par la formation de tissu cicatriciel dans les poumons en l'absence de toute cause identifiable.

C'est une maladie rare mais particulièrement grave qui se manifeste par un essoufflement progressif évoluant vers l'insuffisance respiratoire. Sans traitement, la survie médiane est de l'ordre de 3 ans à partir du diagnostic.



# Quels sont les signes de fibrose pulmonaire idiopathique ?

## Les symptômes apparaissent progressivement et sont variables d'une personne à l'autre.

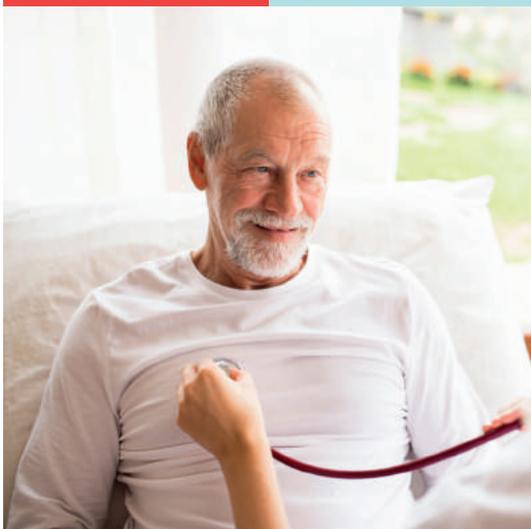
La FPI se manifeste initialement par un essoufflement et souvent une toux sèche chronique. Elle peut aussi se signaler par des infections à répétition, une perte d'appétit, une perte de poids inexpliquée, une sensation de fatigue et/ou de mal-être, plus rarement des douleurs musculaires et articulaires, une respiration courte et rapide. Un hippocratisme digital (élargissement et bombement des dernières phalanges des doigts ou orteils) est présent dans la moitié des cas. Des craquements inspiratoires précoces (râles crépitants) sont entendus à l'auscultation.

### Fibrose pulmonaire idiopathique, diagnostic et traitement

Le diagnostic de la fibrose pulmonaire idiopathique est souvent tardif. Le fait que les symptômes soient similaires à d'autres maladies pulmonaires plus fréquentes est en effet un frein au diagnostic correct. Il faut exclure les autres formes de pneumopathies interstitielles pour retenir le diagnostic de fibrose pulmonaire idiopathique.

Le diagnostic est fait à partir de plusieurs examens qui ont aussi pour objectifs d'évaluer le stade de la maladie :

- une auscultation pulmonaire. La présence de râles crépitants est un signe de FPI
- une radiographie pulmonaire pour voir s'il y a présence de tissu cicatriciel dans les poumons. Ce n'est cependant pas un examen suffisant pour faire le diagnostic
- Une exploration fonctionnelle respiratoire (EFR). Cet examen permet de voir dans quelle mesure la FPI affecte la respiration et l'apport d'oxygène.
- Un test de marche pour savoir si une oxygénothérapie est nécessaire.
- Un scanner thoracique (en coupes millimétriques). Cet examen radiologique qui permet d'avoir des images très détaillées de l'intérieur de la poitrine permet de confirmer le diagnostic de FPI dans près de la moitié des cas.
- Parfois des biopsies transbronchiques : cet examen qui consiste à prélever un fragment de tissu pulmonaire via une bronchoscopie ne permet pas toujours d'établir un diagnostic avec certitude
- Un lavage broncho-alvéolaire : du sérum physiologique est injecté dans les bronches puis réaspiré grâce à un bronchoscope. Cela permet d'exclure ou de rechercher d'autres maladies interstitielles pulmonaires.
- Une biopsie pulmonaire chirurgicale : ce prélèvement d'un fragment de tissu pulmonaire pour analyse n'est nécessaire que si les autres examens n'ont pas permis de faire le diagnostic.
- Les examens sanguins permettent de détecter des causes connues de pneumopathies interstitielles (maladies auto-immunes par exemple).
- Un conseil génétique peut être effectué pour les personnes ayant des cas de fibrose pulmonaire idiopathique dans leur famille.



#### Sources :

- SPLF «Recommandations pratiques pour le diagnostic et la prise en charge de la fibrose pulmonaire idiopathique élaborées par le Centre National de Référence et les Centres de Compétence pour les maladies pulmonaires rares sous l'égide de la Société de Pneumologie de Langue Française».
- Guide de l'EU-IPFF Apprendre à vivre avec la fibrose pulmonaire et idiopathique, mise à jour du 2 juin 2017.

# Fibrose pulmonaire idiopathique, des traitements mais pas de guérison.

**Aucun traitement médicamenteux ne permet de guérir la FPI.**

Depuis quelques années, deux médicaments permettent de ralentir le temps d'évolution de cette maladie.

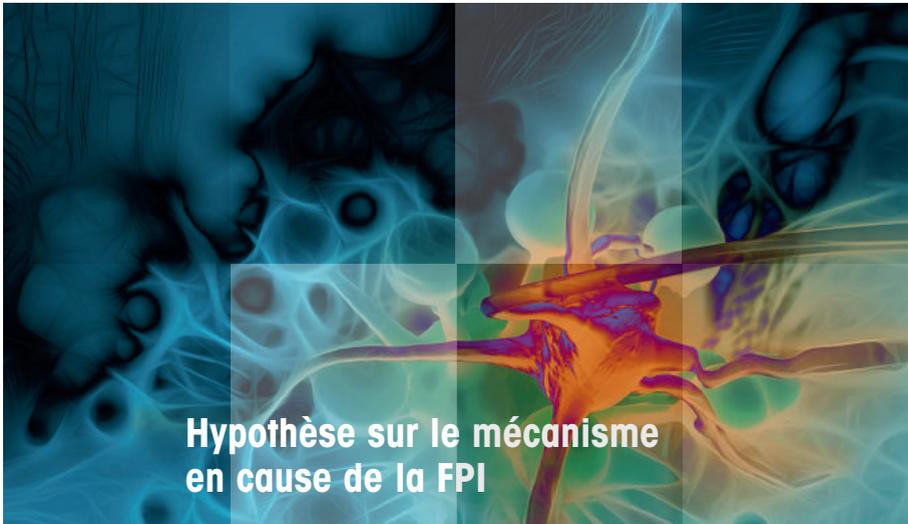
Ces deux molécules (nintédanib et pirfénidone) sont des antifibrotiques qui aident à empêcher la cicatrisation anormale des tissus.

Ils réduisent de près de 50% la perte de fonction respiratoire en un an.

## **La transplantation pulmonaire**

C'est le seul traitement permettant d'arrêter la progression de la maladie, d'améliorer la qualité et l'espérance de vie.

Plusieurs traitements non médicamenteux peuvent améliorer la qualité de vie : réhabilitation respiratoire (voir en page 7), oxygénothérapie, suivi psychologique...



## **Hypothèse sur le mécanisme en cause de la FPI**

**Les scientifiques pensent que le mécanisme en cause de la fibrose pulmonaire idiopathique serait une agression des alvéoles des poumons par des facteurs extérieurs encore méconnus chez des personnes présentant une prédisposition, parfois génétique, comparable à un vieillissement pulmonaire anormal. C'est cette agression qui déclencherait un processus de cicatrisation exagérée dans les poumons suivi de la formation de la fibrose pulmonaire.**

Source : fiche FPI, orpha.net

## **Côté recherche**

**Interview du Docteur Jean-Marc Naccache, pneumologue au Centre de Compétence des maladies pulmonaires rares de l'Hôpital Tenon.**



### **Les recherches sur les causes progressent-elles ?**

Dr Jean-Marc Naccache : « Il y a une réelle amélioration des connaissances notamment sur la génétique des fibroses pulmonaires. Nous savons depuis de nombreuses années déjà que des expositions, au tabagisme en particulier, favorisent le risque d'apparition de la fibrose pulmonaire idiopathique. Nous avons aussi une meilleure connaissance des complications et des maladies associées, le cancer broncho-pulmonaire notamment. »

### **Et du côté des traitements ?**

Dr Jean-Marc Naccache : « Sur ce plan-là également, il y a eu beaucoup de progrès ces dernières années. Deux médicaments anti-fibrosants ralentissent l'évolution de la maladie. Les travaux portent maintenant sur l'association de ces deux médicaments. Seraient-ils plus efficaces associés que seuls ? De nouvelles molécules sont aussi à l'étude. Par ailleurs, les travaux de recherche portent également sur les moyens pour améliorer les symptômes des malades et leur procurer un meilleur confort de vie. Certains exercices physiques, certaines méthodes de relaxation sont proposées aux patients »

# Vivre avec une fibrose pulmonaire

Derrière les mots de fibrose pulmonaire, il y a des malades et des personnes qui les aident (aidants). Des expériences forcément différentes mais tous décrivent la difficulté de savoir que cette maladie ne se guérit pas, le douloureux handicap qu'est l'insuffisance respiratoire, la nécessité de ne pas être seuls et le soutien indispensable qu'est une association de patients.

## Témoignages de vie.

### Louis C., 76 ans

En janvier 2012, j'avais alors à peine 71 ans, une fibrose pulmonaire idiopathique a été fortement suspectée suite à une pneumopathie et la réalisation d'exams. Ce diagnostic a été confirmé depuis. Cela va bientôt faire 6 ans et je ne vais pas trop mal. Je suis un peu essoufflé à l'effort mais il y a aussi l'effet de l'âge. J'ai la chance d'avoir une maladie qui évolue très doucement. Je n'ai pas de traitement. Je fais beaucoup d'exercice, du vélo, du jardinage... Lors d'une conférence récente, Stéphane Diagana a rappelé l'importance de faire de l'exercice avec une fibrose pulmonaire. Je suis adhérent de l'Association Pierre Enjalran FPI (APEFPI) depuis 3 ans. Cela me permet d'assister à des conférences intéressantes et surtout d'avoir des informations sur la maladie et de rencontrer d'autres malades. On s'aperçoit que l'évolution est très différente d'une personne à l'autre et que certains sont handicapés beaucoup plus vite que d'autres.



« Je reste très actif »

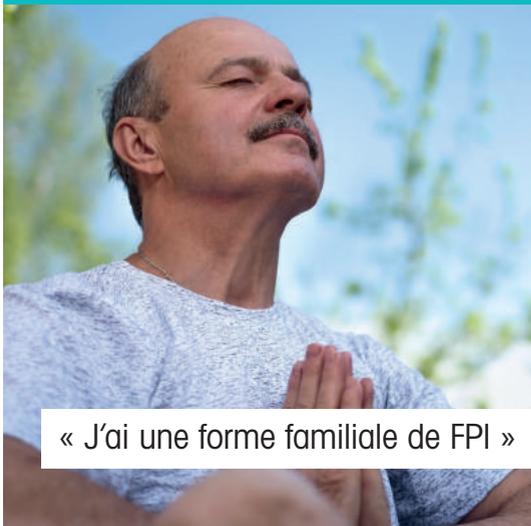
### Jean-Paul Roger-Etchegoyen, secrétaire APEFPI

Ma fibrose pulmonaire idiopathique a été diagnostiquée en 2011. J'avais alors 61 ans. Pendant 6 mois, j'ai été sous le choc d'autant plus que j'avais regardé les statistiques. Je me suis aperçu que cela n'étaient que des statistiques et qu'il était possible de vivre plus longtemps. La fibrose s'est un peu aggravée en 2014 et est stable depuis. Je garde pour le moment une capacité pulmonaire très correcte, n'ai pas de problème cardiaque et ne prends pas de médicaments. Je continue à faire une ou deux séances de plongée sous-marine quand le temps le permet. Je pense que cela me permet de garder une certaine souplesse au niveau des poumons. Je fais aussi de la natation, de la marche, je bricole. Je suis un retraité actif. Je sais que l'exercice physique est préconisé. Le fait de faire partie d'une association est une aide considérable. Il est très important de parler à d'autres personnes ayant une fibrose, d'autant plus que c'est une maladie rare que personne ne connaît. Les malades sont souvent abandonnés « psychologiquement ». Cela donne du réconfort quand on se dit qu'on a déjà un pied dans la tombe... Je suis heureux aujourd'hui de donner un espoir à d'autres malades en témoignant de mon cas.



« Je suis resté plusieurs mois sous le choc après le diagnostic »

# Vivre avec une fibrose pulmonaire



« J'ai une forme familiale de FPI »

## Jean-Paul B., 64 ans

Le diagnostic de fibrose pulmonaire idiopathique a été posé en 2014. J'avais alors 61 ans et cela faisait 2 ans qu'en périodes hivernales, je souffrais de longs épisodes de toux sèche. Une jeune généraliste qui, lors de son internat, avait passé 6 mois en pneumologie au CHU Louis Pradel de Lyon a immédiatement compris la problématique et m'a envoyé passer un scanner. Le diagnostic a été confirmé au printemps 2015 au centre de référence national de Lyon après une biopsie. Je suis atteint d'une fibrose pulmonaire idiopathique familiale. Ma mère est décédée de cette maladie à l'âge de 67 ans.

Pendant plusieurs années, j'ai été très réticent à l'idée d'utiliser une des deux molécules ralentissant la progression de la maladie car je savais qu'il pouvait y avoir des effets secondaires. J'ai néanmoins démarré un traitement il y a un mois étant donné que le pneumologue qui me suit m'a indiqué que ma capacité pulmonaire commençait à diminuer. En outre, ce traitement ralentissant la progression de la maladie devrait me permettre d'attendre l'arrivée sur le marché d'autres molécules qui seront capables de stabiliser cette maladie.

Grâce à l'Association de Françoise Enjalran, j'ai eu la chance de pouvoir découvrir des approches qui peuvent permettre à chaque malade d'apprendre des techniques et postures respiratoires plus adaptées à la maladie. Je pratique également le yoga depuis le diagnostic et cela m'apporte beaucoup sur le côté psychique et la maîtrise de la respiration. Enfin, le fait de faire partie de l'Association, d'être en contact avec d'autres malades est une aide précieuse. La prise en charge globale est meilleure même s'il reste encore beaucoup à faire. Je garde l'image, terrible, de ma mère, isolée avec sa maladie.



« L'attention de tous les instants est épuisante »

## Françoise Enjalran, fondatrice de l'Association Pierre Enjalran, qui a été aidante de son mari pendant plusieurs années

J'ai accompagné mon mari dont le diagnostic de fibrose pulmonaire a été fait en 2000 et qui est décédé en 2010. Il avait 78 ans. Sa maladie a peu évolué pendant 5 ans puis a évolué progressivement pendant 5 ans. Il n'y avait alors aucun traitement pour ralentir la progression.

J'ai créé une association après son décès car je n'avais rencontré personne pour m'aider. Petit à petit, j'ai appris beaucoup de petites choses pour le soulager, je savais quand il manquait d'oxygène, je lui faisais des petits repas très fréquents car il n'avait pas d'appétit.

Le fait d'être infirmière m'a aidée. Le jour où il a fait un œdème pulmonaire, j'ai tout de suite vu qu'il n'allait pas bien. Il avait le teint gris, plus de fatigue, plus d'essoufflement et recherchait de l'air. Mais être attentif aux besoins d'un insuffisant respiratoire est épuisant, il faut être vigilant tout le temps. C'est lourd de préparer de l'oxygène 24h sur 24, de sortir avec le fauteuil roulant. Et puis c'est très angoissant de vivre avec un insuffisant respiratoire. C'est terrible.

Je pense qu'il est essentiel pour les malades et les aidants de garder le plus possible une vie sociale et de voir d'autres personnes. Continuer à vivre « normalement » le plus normalement possible en tout cas. Je faisais partie d'une chorale et jusqu'aux dernières semaines de sa vie, j'y suis allée avec mon époux. Il était heureux d'être entouré.

# Importance de la réhabilitation respiratoire pour améliorer la qualité de vie des personnes atteintes de fibrose pulmonaire



La réhabilitation respiratoire tient une place importante dans la prise en charge globale de la fibrose pulmonaire idiopathique. Elle peut comprendre un réentraînement à l'exercice, un sevrage tabagique, une aide psycho-sociale... Zoom sur cette réhabilitation respiratoire avec les réponses d'un kinésithérapeute expert de la fibrose pulmonaire.

## Quels sont les résultats de la réhabilitation respiratoire ?

Deux essais ont montré que la réhabilitation respiratoire chez un patient atteint de FPI améliorait la distance de marche, les symptômes, ou la qualité de vie. Il n'est pas encore prouvé que les bénéfices de cette réhabilitation persistent à long terme.

## A quel moment doit-elle être entreprise ?

Les travaux réalisés sont contradictoires sur le moment ou le stade auxquels cette réhabilitation est la plus utile. L'un a montré que les effets bénéfiques de la réhabilitation respiratoire seraient plus marqués chez les personnes ayant une forme avancée. Une autre étude a montré que les améliorations du test de marche de 6 mn étaient d'autant plus prononcées que la maladie était moins sévère. « Il paraît important de ne pas trop attendre. Dès le diagnostic et surtout dès les premiers signes de déconditionnement musculaire » estime Hugues Gauchez, kinésithérapeute spécialisé en kinésithérapie respiratoire et vasculaire (Marq-en-Bareuil).

## Monsieur Gauchez, à quoi sert la réhabilitation respiratoire ?

« La réhabilitation respiratoire a pour objectif d'intervenir sur l'essoufflement, d'entretenir le potentiel musculaire et la mobilité des patients, d'intervenir sur la gêne respiratoire au repos et à l'exercice et de prévenir les

exacerbations. La kinésithérapie fait partie des traitements non médicamenteux de l'essoufflement. Car avec le temps, les patients perdent leur force musculaire et leur endurance. Leur pompe cardio-respiratoire est extrêmement sollicitée à l'exercice pour supporter le poids de leur corps. »

## Comment atteint-elle ces objectifs ?

« Nous redonnons de la mobilité à la pompe respiratoire. Nous tentons de préserver la mobilité articulaire et de l'entretenir. Il est plus difficile de récupérer une fonction que l'on a perdue que d'en limiter la dégradation. Notre objectif est de réduire la distension thoracique. Le renforcement musculaire des membres inférieurs est primordial sans oublier les muscles du tronc et des membres supérieurs. Pour rendre ce renforcement optimal et efficace, l'alimentation et l'hydratation du patient sont essentielles. Il n'y a pas de réhabilitation sans prise en charge nutritionnelle.

La fréquence des séances est généralement de 3 séances de 45 mn à une heure par semaine. Il est recommandé aux patients d'avoir une activité de marche quotidienne. En ce qui concerne la kinésithérapie respiratoire, c'est une kiné de ventilation. La liberté des voies aériennes supérieures doit être assurée quotidiennement par le lavage de nez qui permet de prévenir les infections mais également d'améliorer la régulation. »



## Retour sur l'opération J'ose contre la fibrose

Pour améliorer la qualité de vie des patients atteints de FPI, la Fondation du Souffle s'est associée à l'Association Pierre Enjalran FPI avec le soutien de Roche Pharma France pour le lancement de la campagne 2017 « J'ose contre la fibrose ! », à l'occasion de la Semaine Mondiale de la FPI du 18 au 24 septembre 2017 et avec le parrainage de l'athlète **Stéphane Diagana**. L'objectif était d'offrir aux personnes souffrant de FPI un programme d'accompagnement prévu pour eux, comprenant des exercices pratiques de respiration à réaliser chez soi, un programme d'entraînement à l'effort, de développement de la confiance en soi et gestion du stress ainsi que des conseils nutritionnels. Retrouvez ce programme sur [www.ensemblecontrefpi.fr](http://www.ensemblecontrefpi.fr)

Sources : Holland AE, Hill CJ, Conron M, Munro P, McDonald CF. Short term improvement in exercise capacity and symptoms following exercise training in interstitial lung disease. Thorax 2008;63:549-54. Nishiyama O, Kondoh Y, Kimura T, Kato K, Kataoka K, Ogawa T, Watanabe F, Arizono S, Nishimura K, Taniguchi H. Effects of pulmonary rehabilitation in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. Respirology 2008;13:394-9.40 - Ferreira A, Garvey C, Connors GL, Hilling L, Rigler J, Farrell S, Cayou C, Shariat C, Collard HR. Pulmonary rehabilitation in interstitial lung disease: benefits and predictors of response. Chest 2009;135:442-7. - Holland AE, Hill CJ, Glaspole I, Goh N, McDonald CF. Predictors of benefit following pulmonary rehabilitation for interstitial lung disease. Respir Med 2012;106:429-35.

# Fiche Santé

## Mieux vivre avec une fibrose pulmonaire

Des règles hygiénico-diététiques sont importantes pour éviter les exacerbations et vivre le mieux possible. Des techniques permettent aussi de gérer le côté psychologique de la maladie.

### Principaux conseils :

- Se laver les mains régulièrement, éviter les contacts avec des personnes malades, tout cela pour éviter d'attraper des virus et microbes notamment respiratoires.
- Se faire vacciner contre la grippe et le pneumocoque afin d'éviter les complications des infections à pneumocoque et grippale dont le risque est plus élevé chez les personnes ayant une maladie respiratoire chronique.
- Limiter l'exposition aux agents irritants (tabac, pollution, sprays ménagers...)
- Conserver une activité physique. Une activité physique modérée et régulière permet de renforcer la musculature et de mieux gérer l'essoufflement en plus de conserver un poids de forme (sans surpoids, moins d'essoufflement).
- Manger de façon équilibrée, avec une alimentation comprenant surtout des fruits et légumes, des céréales complètes, des viandes maigres et des réduits laitiers écrémés, en évitant les aliments très gras, très sucrés ou trop salés.
- Lutter contre le stress et gérer les aspects psychologiques. Des techniques de relaxations et/ou des séances de yoga sont utiles. La méditation de pleine conscience vous permet de rester positif et de vous apaiser.
- Enfin, faire partie d'un groupe de patients permet de mieux maîtriser la maladie et de ne pas être isolé(e).

Source : Guide de l'EU-IPFF Apprendre à vivre avec la fibrose pulmonaire et idiopathique, mise à jour du 2 juin 2017.

La Fondation  
du Souffle est sur  
les réseaux  
sociaux.  
N'oubliez pas de  
nous suivre!

**AIDEZ NOUS À MIEUX FAIRE CONNAÎTRE LES MALADIES RESPIRATOIRES  
SOUTENEZ NOUS EN ENVOYANT UN SIMPLE SMS AU 92792 EN ÉCRIVANT : SOUFFLE**

La Lettre du Souffle – Magazine trimestriel – Maison du Poumon, 66 bd Saint-Michel – 75006 Paris – Tél. : 01 46 34 58 80 – [www.lesouffle.org](http://www.lesouffle.org) – Directeur de la Publication : Pr. Bruno Housset – Rédaction : Anne-Sophie Glover-Bondeau – Conception : Fab2 – Imprimeur : Imprimerie GUEBLEZ, 197 rue du Général Metman, 57070 METZ – Commission paritaire : 0919 G 85835 – Dépôt légal : février 2018 – ISSN : 1265-4868 – Abonnement : 12 € par an.

La Fondation du Souffle reçoit le soutien de : ALDES, ASTRAZENCA, BOEHRINGER INGELHEIM, CHIESI, GLAXOSMITHKLINE, NOVARTIS PHARMA, ROCHE, SOS OXYGÈNE