

La fibrose pulmonaire

**Dr Nicolas Roche, Pneumologie et Réanimation,
Hôtel-Dieu**

**SEUL VOTRE MÉDECIN
PEUT FAIRE UN DIAGNOSTIC**

- C'est une maladie chronique dont les causes sont très variées (plus de 140 !). Elle provoque une inflammation et une cicatrisation anormales des tissus des poumons. Dans la moitié des cas, la cause n'est pas trouvée. On parle alors de fibrose idiopathique.
- Cette affection touche autant les hommes que les femmes et elle est généralement diagnostiquée entre 40 et 70 ans. L'évolution est très variable. Elle peut favoriser certaines infections et entraîner des complications graves dont l'insuffisance respiratoire chronique et l'hypertension pulmonaire.
- **Signes cliniques**
 - Essoufflement au cours d'un effort physique
 - Toux sèche
 - Perte d'appétit, fatigue, perte de poids,
 - Par la suite, peuvent apparaître un essoufflement permanent, une cyanose (coloration bleutée des lèvres, ongles...) due à l'oxygénation insuffisante des tissus.

Explorations

- La recherche du retentissement repose surtout sur l'exploration fonctionnelle respiratoire, la mesure des gaz du sang, des tests d'exercices, l'échographie cardiaque.
- Le bilan inclut aussi radiographie et scanner thoraciques.
- La recherche d'une cause repose sur l'interrogatoire, des prises de sang (bilan immunologique), la fibroscopie bronchique et parfois même la biopsie pulmonaire chirurgicale.

Traitement

Les recommandations actuelles proposent l'association de corticoïdes et d'immunosuppresseurs. Des études ont aussi suggéré l'intérêt de la N-acétyl-cystéine. En cas d'insuffisance respiratoire, une oxygénothérapie d'effort et parfois de repos peut être nécessaire. Une réhabilitation respiratoire peut aussi améliorer la tolérance à l'effort. Dans certains cas, une transplantation pulmonaire peut être envisagée.