



EU-PFF

EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION



LE EU-PFF GUIDE PRATIQUE

Comment **vivre** avec la fibrose pulmonaire



1

QU'EST-CE QUE LA FIBROSE PULMONAIRE ?

La fibrose pulmonaire (FP) est une maladie progressive et incurable qui affecte le tissu fragile des poumons. Elle entraîne une cicatrisation des poumons et conduit à un déclin de la fonction pulmonaire et à un essoufflement croissant. La FP peut être de cause connue ou d'origine inconnue, ce qui est le cas dans la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI). La FP se manifeste généralement chez les personnes âgées de plus de 45 ans et l'âge moyen des patients est de 65 ans.

Environ 400 000 personnes en Europe vivent avec une fibrose pulmonaire et quelque 100 000 patients meurent chaque année de cette maladie.

La fibrose pulmonaire est irréversible et les traitements ne peuvent que ralentir la progression de la maladie. En moyenne, les patients atteints de FP meurent dans les 3 à 7 ans suivant le diagnostic.

Types courants de fibrose pulmonaire

- Fibrose pulmonaire idiopathique
- Pneumopathie interstitielle non spécifique
- Ppnemopathie chronique d'hypersensibilité
- Polyarthrite rhumatoïde – PID
- Sclérodémie – PID
- Sarcoïdose fibrotique
- PID inclassable

QUELS SONT LES MÉCANISMES DE LA FP ?

Dans la FP, les lésions des cellules qui tapissent les sacs d'air, ou "alvéoles", des poumons entraînent la formation de tissu cicatriciel, ce qui rend plus difficile le passage de l'oxygène dans la circulation sanguine. En conséquence, le cerveau, le cœur et d'autres organes vitaux peuvent ne pas recevoir la quantité d'oxygène dont ils ont besoin pour fonctionner correctement. La quantité de tissu cicatriciel augmente généralement avec le temps, bien que la rapidité de sa progression soit variable.

2

Vivre avec la fibrose pulmonaire

**PID : Pneumopathie Interstitielle Diffuse, provoquant une cicatrisation des poumons.*

QUELS SONT LES SYMPTÔMES?

Les symptômes de la FP se développent avec le temps et peuvent varier d'une personne à l'autre.

Au moment du diagnostic, les symptômes les plus courants sont **l'essoufflement**, une **toux sèche persistante** et la **fatigue**. Avec le temps, la toux devient souvent productive et, dans les derniers stades de la maladie, d'autres facteurs tels que la **perte d'appétit**, des **douleurs articulaires et musculaires** et une **perte de poids** progressive et **inexpliquée** apparaissent.

Environ la moitié des personnes atteintes de FP peuvent également présenter de l'hippocratisme digital (élargissement et arrondissement de l'extrémité des doigts ou des orteils).

Lorsqu'on utilise un stéthoscope pour ausculter les poumons d'une personne atteinte de FP, on peut entendre des **crépitements de type " velcro " dans les poumons**. Il s'agit de bruits d'ouverture produits par les petites voies respiratoires lors de l'inspiration, audibles dans les deux poumons.



COMMENT LA FP EST ELLE DIAGNOSTIQUÉE ?

Si l'on soupçonne que vous êtes atteint d'une FP, plusieurs examens sont nécessaires, à commencer par un scanner des poumons, on procède également un lavage broncho-alvéolaire, des analyses de sang et éventuellement une biopsie.

Le diagnostic de la FP est souvent tardif, il est parfois établi à un stade assez avancé de la maladie. En moyenne, il faut 7 à 8 mois pour qu'un patient reçoive un diagnostic, et chez 40 % des patients, il faut plus d'un an. Cela peut être dû au fait que les symptômes de la FP ressemblent à ceux d'autres maladies pulmonaires ou cardiaques plus courantes.

Les patients peuvent également tarder à consulter leur médecin généraliste / médecin de première ligne lorsqu'ils présentent des symptômes. Les médecins généralistes / médecins de première ligne n'orientent pas toujours assez rapidement les patients vers un pneumologue.

De plus, les délais d'attente pour obtenir un rendez-vous à l'hôpital et effectuer les tests permettant d'établir un diagnostic correct peuvent être longs.

En outre, 37 % des patients sont mal diagnostiqués au moins une fois. Si vous ne vous sentez pas à l'aise avec votre médecin ou si vous ne vous sentez pas bien pris en charge, il est préférable de demander un deuxième avis.

QUELS SONT LES FACTEURS DE RISQUE ?

Bien que nous ne connaissions pas les causes exactes de l'apparition de la FP, nous savons par contre que plusieurs facteurs augmentent le risque de développer cette maladie.

Citons notamment:



Le tabagisme



L'exposition à des substances toxiques présentes dans l'environnement ou en milieu de travail
(comme la pollution atmosphérique)



Des agents microbiens
(infection virale chronique)



Le reflux gastro-oesophagien (RGO)



Les antécédents familiaux et variants génétiques



QU'EST-CE QU'UNE ÉQUIPE PLURIDISCIPLINAIRE?

Les équipes pluridisciplinaires (EP) sont composées de spécialistes dans différents domaines médicaux.

Dans le cas de la FP, des pneumologues, des radiologues et des anatomopathologistes expérimentés dans le domaine des Pneumopathies Interstitielles Diffuses (PID) se réunissent pour confirmer le diagnostic et proposer le traitement le plus adéquat pour vous.

Il est internationalement reconnu que cette approche améliore la précision du diagnostic.

CENTRES DE RÉFÉRENCE DES PNEUMOPATHIES INTERSTITIELLES DIFFUSES (PID) ET DE LA FIBROSE PULMONAIRE (FP)

Les centres de référence des maladies pulmonaires rares (CRMPR) sont des centres spécialisés dans le diagnostic, la prise en charge et le suivi des patients atteints de maladies pulmonaires rares. Ces Centres garantissent aux patients les normes de soins les plus élevées, un diagnostic rapide, des traitements appropriés et un suivi régulier. Ils contribuent également à la recherche et collaborent avec les différentes parties prenantes, notamment les associations de patients.

En outre, la Commission européenne a mis en place des réseaux européens de référence (ERN), destinés à s'attaquer aux maladies et affections complexes ou rares qui nécessitent un traitement et des ressources hautement spécialisés. Ils réunissent plusieurs CRMPR et prodiguent des avis éclairés, des conseils et, le cas échéant, une orientation vers des soins transfrontaliers.

Un réseau européen de référence des maladies respiratoires pour les pneumopathies interstitielles diffuses (PID), a été créé en mars 2017 : l'ERN-LUNG (pour plus d'informations, [cliquez ici](#)). Il regroupe plusieurs centres de référence européens, cependant tous les pays d'Europe ne sont pas représentés. La liste de ces centres est consultable ([ici](#)). Nous vous recommandons vivement de vous renseigner auprès de votre association de patients ou votre médecin traitant pour connaître le centre officiel le plus proche.

COMMENT LA MALADIE PROGRESSE-T-ELLE ?

La progression de la FP varie d'une personne à l'autre et il est impossible de prédire exactement à quelle vitesse la maladie va évoluer dans votre cas.

La plupart des personnes atteintes de PF voient leur état s'aggraver lentement, mais inexorablement. Si vous êtes atteint d'une FP qui progresse lentement, vous pourriez présenter des symptômes longtemps avant d'être diagnostiqué et votre maladie pourrait continuer à progresser relativement lentement par la suite.

Certains patients peuvent connaître une aggravation aiguë (soudaine, imprévisible et de courte durée) de leur maladie, appelée exacerbation aiguë. Un tel événement peut survenir à tout moment. Il peut être fatal ou laisser des séquelles importantes. Il est courant que la FP ne soit diagnostiquée qu'après une première exacerbation aiguë. Le principal risque d'une exacerbation aiguë est la progression accélérée de la maladie.

Le danger d'une exacerbation aiguë rend essentiel un suivi régulier par votre pneumologue afin qu'il puisse suivre la progression de la maladie et évaluer votre réponse aux traitements.

AUTRES AFFECTIONS DONT PEUVENT SOUFFRIR LES PATIENTS ATTEINTS DE FP (COMORBIDITÉS)

La FP peut être une maladie affaiblissante car, en plus des effets indésirables qu'elle engendre, de nombreux patients présentent d'autres pathologies associées, appelées **comorbidités**.

Celles-ci peuvent avoir un effet négatif sur votre qualité de vie et votre pronostic. C'est pourquoi les médecins doivent également identifier et traiter toutes les comorbidités que vous pouvez développer. Ces pathologies peuvent affecter les poumons (comorbidités pulmonaires) ou d'autres parties de votre corps (comorbidités non pulmonaires).

Vous pouvez trouver un relevé des comorbidités [ici](#).



4

QUELS SONT LES TRAITEMENTS DISPONIBLES ?

Pour prendre en charge votre FP, il est recommandé d'associer des traitement médicamenteux à d'autres thérapies. Vous devez également vous soumettre à des contrôles et des examens médicaux réguliers. Dès que le diagnostic de FP est posé, un soutien psychologique devrait vous être proposé.

Il est également conseillé de prendre contact avec des groupes de patients, qui peuvent vous soutenir à tous les stades de votre maladie. Si vous ressentez des effets secondaires, par exemple des diarrhées ou une perte de poids, parlez-en à votre pneumologue ou à une infirmière spécialisée.

A TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX

Les décisions relatives aux traitements médicamenteux dépendent du diagnostic et de l'évolution de la maladie. Des médicaments antifibrotiques (Pirfenidone ou Nintedanib) sont recommandés pour le traitement de la fibrose pulmonaire. Ils aident à prévenir la cicatrisation des tissus et il a été démontré qu'ils ralentissent la progression de la maladie dans le temps et peuvent ainsi augmenter l'espérance de vie.

Pour certains patients atteints de FP, la prescription d'immunosuppresseurs (substances qui affectent le fonctionnement du système immunitaire) est généralement recommandée comme traitement initial. Si la maladie continue à progresser, un traitement antifibrotique tel que le Nintedanib peut être envisagé.



LES ESSAIS CLINIQUES

Un essai clinique est une étude qui teste l'efficacité et la sécurité d'une nouvelle thérapie sur des humains. Plusieurs essais cliniques ont été menés sur des médicaments destinés à traiter la FP vous pouvez demander à votre pneumologue s'il existe des essais cliniques en cours auxquels vous pourriez participer.

Vous pouvez également trouver de plus amples informations sur les sites suivants; en visitant ClinicalTrials.gov (dans le monde entier), [l'outil de recherche d'essais](#) cliniques de l'UE-PFF ou le site Web du [Registre des essais cliniques de l'UE](#).

Si la transplantation pulmonaire est le seul moyen de guérir une personne atteinte de FP, il existe plusieurs traitements non médicamenteux qui peuvent améliorer votre qualité de vie.

• La réhabilitation pulmonaire

Comprend différentes activités visant à soulager les symptômes de la FP et à améliorer votre qualité de vie globale. Comme par exemple, l'exercice physique, des conseils diététiques, et des techniques respiratoires. La réhabilitation pulmonaire peut être particulièrement efficace pour soulager vos symptômes, augmenter votre endurance et réduire la durée de votre séjour à l'hôpital.

• L'oxygénothérapie

Étant donné que la FP réduit le passage de l'oxygène de vos poumons dans la circulation sanguine et donc dans tout votre organisme, vous risquez de souffrir d'un taux d'oxygène anormalement bas dans le sang. Vous vous sentirez alors essoufflé en faisant de l'exercice, en vous reposant ou même en dormant. Afin de limiter ces effets, vous pourrez avoir recours à l'oxygénothérapie grâce à un concentrateur (une petite machine électrique), ou des systèmes d'oxygène gazeux ou liquide, fixes ou portables (reliés à des masques ou des tubulures nasales).

• La transplantation pulmonaire

Seule une intervention chirurgicale, la transplantation pulmonaire, peut guérir la FP. Elle améliorera votre qualité et votre espérance de vie. Environ 30 % des transplantations pulmonaires dans le monde sont réalisées sur des patients atteints de FP. Malheureusement, moins de 5 % de tous ces patients peuvent en bénéficier, car les critères de sélection sont assez stricts. Ils prennent en compte une série de facteurs tels que l'âge du patient, son état de santé général, ainsi que la gravité et la progression de la maladie. Vous pouvez trouver la liste de ces critères [ici](#).

Quelques

30%

des greffes de poumons sont réalisées sur des patients atteints de fibrose pulmonaire interstitielle

Seulement

5%

de l'ensemble des patients atteints de fibrose pulmonaire interstitielle peuvent prétendre à transplantation pulmonaire





- **Les soins palliatifs et soins de fin de vie**

Les soins palliatifs sont une approche holistique des soins, dispensés pour améliorer la qualité de vie des patients tout au long de leur maladie. Ils visent à soulager la douleur physique, le stress et les problèmes généraux liés à votre état.

Pour les patients FP, les principaux aspects des soins palliatifs comprennent la planification préalable des soins, la gestion des effets secondaires des médicaments et des symptômes comme la toux et l'essoufflement, le soutien psychologique, la réhabilitation pulmonaire et les soins de fin de vie.

Les soins palliatifs peuvent comporter des activités physiques, mentales, sociales ou spirituelles, en fonction de vos besoins et de vos préférences.

- **Apprendre à gérer l'essoufflement et la toux**

Pouvoir gérer sa toux joue un rôle important dans la prise en charge de la FP car la toux peut vous isoler et vous rendre mal à l'aise si vous ne parvenez pas à la contrôler.

Il est très important que vous appreniez à réduire, gérer et surmonter votre essoufflement, afin d'améliorer votre qualité de vie.

En effet, vos émotions peuvent influencer sur votre respiration et le fait d'être angoissé par votre essoufflement aura tendance à l'aggraver.

La relaxation peut aider à réduire l'essoufflement et soulager l'anxiété.

Vous trouverez d'autres conseils sur la gestion de l'essoufflement [ici](#).



5

QUESTIONS À POSER À MON MÉDECIN

Il peut être difficile de savoir ce qu'il faut demander à votre médecin généraliste, votre infirmière ou votre pneumologue. Il est important de réfléchir à l'avance aux questions que vous aimeriez poser lorsque vous consulterez ces différents professionnels de santé, que ce soit au moment du diagnostic ou tout au long de votre parcours de soins.



Il faut poser des questions

La British Lung Foundation a établi [cette liste](#) de questions que les patients peuvent poser à différents moments de leur diagnostic et de leur traitement.

10

Vivre avec la fibrose pulmonaire

COMMENT PRENDRE SOIN DE SOI ?

Il est essentiel de prendre en charge vous-même certains aspects de cette maladie complexe. Cela vous permet de contrôler votre état de santé, de vous fixer des objectifs réalistes et de préparer votre avenir.



● Arrêtez de fumer

Et évitez l'exposition au tabagisme passif, afin d'augmenter le taux d'oxygène dans votre sang, d'abaisser votre tension artérielle et votre rythme cardiaque et de réduire votre risque de cancer et de maladies cardio-vasculaires.



● Restez actif

Si vous maintenez une activité physique modérée, cela vous aidera non seulement à maintenir votre poids sous contrôle, mais aussi à renforcer vos muscles et à entretenir votre corps. Il peut s'agir d'exercices encadrés par des kinésithérapeutes, ou pratiqués de manière autonome.



● Mangez sainement

Une alimentation saine et équilibrée vous maintiendra en aussi bonne santé que possible. Elle comprendra des fruits, des légumes, des céréales complètes, des viandes maigres ou des produits laitiers allégés, et elle sera pauvre en graisses saturées, en sodium (sel), en calories et en sucre ajouté.



● Adaptez votre domicile

Prévoyez des aménagements visant à garantir votre sécurité et préserver votre autonomie, par exemple en installant un monte-escalier, des mains courantes ou une salle de bain adaptée. La sécurité Sociale, votre mutuelle ou les collectivités locales peuvent proposer des subventions et des aides.



● **Reposez-vous**

Le sommeil est essentiel pour renforcer votre système immunitaire et améliorer votre sentiment général de bien-être.



● **Maintenez vos vaccinations à jour**

Veillez à mettre vos vaccins contre la grippe, le pneumocoque et la Covid-19 à jour. Vous devez également éviter l'exposition aux infections car elles peuvent aggraver la FP. Lavez-vous les mains régulièrement, évitez les foules et les transports en commun.



● **Évitez le stress**

Le fait d'être détendu, physiquement comme mentalement, vous évite toute consommation excessive d'oxygène. Pour ce faire appliquez des techniques de relaxation, elles vous aideront également à maîtriser l'anxiété causée par l'essoufflement.



● **Détendez-vous**

Il existe différentes techniques de relaxation qui vous aideront à gérer les aspects émotionnels et psychologiques qui peuvent accompagner un diagnostic de FP. La pleine conscience peut également vous aider à surmonter les difficultés quotidiennes engendrées par la FP. Elle vous apaisera quand vous vous sentez découragé, désespéré ou angoissé, ou quand vous souffrez.



● **Pratiquez le yoga ou d'autres activités similaires**

Le yoga est bénéfique car il stimule vos poumons grâce à une respiration contrôlée. Il permet également de faire travailler votre diaphragme (le muscle qui actionne les poumons). Des exercices respiratoires de base peuvent améliorer la fonction pulmonaire et soulager les problèmes respiratoires.

Il est capital de travailler en étroite collaboration avec votre équipe soignante et de jouer un rôle actif et positif dans votre parcours de soins, de santé et de vie.

Trouvez des informations complémentaires sur la manière de mieux prendre soin de vous et de vivre avec la FP [ici](#)



7

SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE

Le soutien psychologique peut vous aider à accepter votre maladie et ses effets secondaires. À un stade avancé de la maladie, il peut vous aider à planifier votre fin de vie et à choisir entre des soins palliatifs ou le confort de votre foyer.

Il est important d'impliquer vos amis et les membres de votre famille dès le début, car leur soutien vous aidera à gérer votre FP. Cela vous semblera peut-être difficile, mais parler contribuera à surmonter vos peurs et vos difficultés.

8

PRENDRE CONTACT AVEC UNE ASSOCIATION DE PATIENTS ET REJOINDRE UN GROUPE DE SOUTIEN AUX PATIENTS

Rejoindre un groupe de soutien local peut être utile, car vous y rencontrerez d'autres patients FP, leurs partenaires et leurs soignants pour discuter et partager vos expériences.

Le soutien de votre famille et de vos amis est essentiel, mais le fait d'entrer en contact avec des patients qui sont confrontés aux mêmes difficultés que vous est tout aussi important et particulièrement bénéfique.

De nombreux groupes de soutien sont organisés au sein des hôpitaux ou dans votre communauté locale - votre médecin ou votre infirmière spécialisée pourra vous en dire plus.



Vous pouvez également entrer en contact avec les patients de votre pays par le biais des organisations suivantes figurant sur notre [site web](#).



Le fait d'en savoir le plus possible sur la FP peut vous aider à mieux vivre la situation.

Les associations de patients sont un bon point de départ car elles fournissent des informations dédiées aux personnes vivant avec la FP et offrent un soutien réciproque.

CONSEILS D'ORDRE GÉNÉRAL POUR LES AIDANTS

Prendre soin d'une personne souffrant de FP est une charge difficile et exigeante, qui peut être épuisante tant sur le plan émotionnel que physique. Si c'est votre cas, informez-en votre médecin de famille afin qu'il puisse vous conseiller sur votre propre santé et vous orienter vers un soutien spécialisé si nécessaire. Il existe également des groupes de soutien nationaux pour les aidants.

N'oubliez pas de prendre soin de vous, car la vie quotidienne d'un aidant peut être éprouvante. N'hésitez pas à demander aux médecins et aux infirmières qui s'occupent de votre parent ou ami atteint de FP des conseils spécifiques sur la meilleure façon de l'aider.

Il existe de nombreuses organisations de soutien aux aidants qui aident à traverser cette expérience. Et dans certains pays de l'UE, les aidants peuvent bénéficier d'un soutien financier ou d'avantages en nature - votre médecin pourra vous en dire plus.



Conseils de prise en charge

Vous trouverez [ici](#) quelques suggestions qui peuvent vous aider à être un aidant efficace.



Cette brochure est sponsorisée par



Boehringer
Ingelheim



CONTACT:

EU-PFF AISBL

Abstratt 127

3090 Overijse, Belgium

secretariat@eu-pff.org

www.eu-pff.org

EU-PFF
EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION

