

La fibrose pulmonaire :

Dans cette maladie, le tissu pulmonaire se rigidifie en se transformant en tissu fibreux. Ce qui perturbe les échanges respiratoires. Beaucoup de fibroses pulmonaires restent de cause inconnue.

En savoir plus :

Quand parle-t-on de fibrose pulmonaire ?

La fibrose pulmonaire est une maladie qui touche les poumons. Elle se caractérise par la formation progressive de tissus fibreux (fibrose) de façon diffuse dans les poumons, qui se rigidifient progressivement, altérant le passage de l'oxygène de l'air dans le sang. Elle peut être à l'origine d'une insuffisance respiratoire progressive, et nécessiter une oxygénothérapie. Lorsque l'origine de cette fibrose n'est pas connue, on parle alors de fibrose pulmonaire idiopathique (FPI).

La fibrose pulmonaire idiopathique est à différencier des autres fibroses pulmonaires ou maladies bronchiques déclenchées par exemple par la toxicité de certains médicaments ou par expositions importantes et prolongées à des particules comme l'amiante.

Certaines fibroses pulmonaires résultent d'une toxicité de médicaments ;

d'autres sont associées à des maladies auto-immunes, c'est-à-dire des maladies dans lesquelles notre système immunitaire attaque nos organes.

Parfois, on ne retrouve pas de cause et on parle de « **fibrose pulmonaire idiopathique** » (FPI). Les mécanismes qui conduisent à la fibrose pulmonaire idiopathique ne sont pas connus. Ainsi, certaines personnes sont prédisposées (possibles facteurs génétiques), les agressions répétées au niveau de l'appareil respiratoire pourraient conduire à une cicatrisation exagérée des poumons à l'origine de la fibrose.

La **FPI** est une maladie rare (1 personne sur 2 500 à 1 sur 7 000 personnes), d'origine inexpliquée, qu'on rencontre plus volontiers après la soixantaine.

Comment se manifeste la fibrose pulmonaire ?

La fibrose pulmonaire est révélée le plus souvent par un essoufflement (dyspnée). Cet essoufflement est progressif, d'abord pour les efforts intenses, puis progressivement, pour les efforts de la vie quotidienne.

La fibrose pulmonaire est dans la majorité des cas une maladie qui s'aggrave dans le temps. La progression de la maladie est très variable d'un sujet à un autre. Il peut exister une aggravation rapide de la maladie définie sous le terme d'exacerbation aiguë. Les patients peuvent aussi présenter un amaigrissement, une perte d'appétit, une fatigue importante. Dans un cas sur deux, les doigts revêtent un aspect caractéristique en baguette de tambour, avec des ongles bombés.

La fibrose pulmonaire idiopathique peut s'associer à d'autres maladies (définies alors sous le terme de comorbidités) :

Les maladies cardio-vasculaires sont fréquentes (effet de l'âge, effet du tabac).

Reflux gastro-œsophagien.

Syndrome des apnées obstructif du sommeil (SAOS).

Anxiété.

Signes de dépression.

Déconditionnement physique progressif.

Altération de la tolérance à l'exercice progressive liée essentiellement à la majoration de l'essoufflement.

Comment diagnostique-t-on la fibrose pulmonaire ?

- Le **diagnostic de fibrose pulmonaire** est souvent difficile. À l'auscultation, le médecin peut entendre des bruits pulmonaires évocateurs.

La **radiographie pulmonaire** peut être normale au début. Mais, le scanner visualise, dans un cas sur deux, les zones de fibrose sous forme d'un aspect « en rayon de miel ».

Pour écarter d'autres maladies (maladie liée à l'amiante, silicose des mineurs), on pourra effectuer un lavage des bronches et des alvéoles, ce qui nécessite une fibroscopie ; ce lavage permet de recueillir des cellules pulmonaires pour les analyser. Parfois, une biopsie de poumon sera demandée. Cet examen exige un geste chirurgical.

- Afin d'évaluer le degré de handicap respiratoire, on a recours à un test de marche (capacité à l'effort), des épreuves fonctionnelles respiratoires (mesure du souffle), une mesure des gaz sanguins (oxygène, gaz carbonique).

Quel traitement propose-t-on dans la fibrose pulmonaire ?

- Un programme de réhabilitation respiratoire prend alors toute sa valeur associant kinésithérapie respiratoire, réadaptation à l'effort, prise en charge des comorbidités (cardio-vasculaires, anxiété/dépression...), une prise en charge diététique, une réadaptation à l'exercice afin d'améliorer la tolérance à l'effort.

L'éducation thérapeutique permet de mieux comprendre sa maladie, son évolution, donne de meilleures possibilités d'adaptation aux événements aigus (exacerbation) et améliore l'observance et la compréhension des traitements délivrés dans cette maladie.

Elle permet également une adaptation si nécessaire de l'appareillage d'oxygénothérapie.

Ainsi, un programme de réhabilitation permet d'améliorer la tolérance à l'exercice, diminuer la dyspnée à l'effort, améliorer la compréhension de sa maladie et son adaptation au fil du temps, améliorer la compréhension des thérapeutiques, de leurs effets secondaires et les préventions qui peuvent en être faites.

Les programmes de réhabilitation respiratoire proposés à Toki Eder

permettent souvent une éviction d'une exposition allergénique, mais également une adaptation progressive des traitements nécessaires au contrôle de l'asthme. Ils permettent de reprendre de façon contrôlée et progressive des activités physiques afin d'améliorer la tolérance à l'exercice, la perception de l'essoufflement à l'effort, la qualité de vie.

L'association à des séances d'éducation thérapeutique permet de mieux comprendre sa maladie, de mieux comprendre les traitements, de mieux comprendre leur adaptation, de se donner les moyens de faire face aux exacerbations (majoration des symptômes respiratoires au-delà de la simple crise d'asthme), de modifier souvent son comportement de vie sédentaire.

- **Les fibroses pulmonaires** nécessitent une réhabilitation respiratoire et l'administration de médicament (corticoïdes par inhalation ou par voie générale, éventuellement des médicaments dilatant les bronches) et, si besoin, l'administration d'oxygène.
- **Pour la fibrose pulmonaire idiopathique**, il existe de nouveaux médicaments qui peuvent freiner l'évolution de la maladie.
- Dans les cas évolués, une assistance respiratoire sera mise en place et, parfois, une greffe de poumons tentée.
- Voyez avec votre médecin comment vous pouvez conserver un certain niveau d'activité physique, et supprimez le tabac.
- Enfin, les vaccinations contre la grippe et le pneumocoque sont conseillées.