

A man with short dark hair, wearing a light blue button-down shirt over a white t-shirt and dark blue jeans, is sitting on the grass. He is leaning against the trunk of a large tree on his right side. He is holding an open book and looking off to the left. The background is a lush green forest with sunlight filtering through the leaves.

# Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI)

Maladie chronique d'origine inconnue



LIGUE **PULMONAIRE**



La fibrose pulmonaire est une maladie rare, agressive et évoluant souvent rapidement; elle est caractérisée par la formation de tissu cicatriciel dans les poumons, lequel limite les fonctions pulmonaires. Lorsque la cause est inconnue, on parle de fibrose pulmonaire idiopathique (FPI).

---

4/5 Qu'est-ce que la FPI

Les troubles caractéristiques de la maladie sont un essoufflement croissant à l'effort, une toux généralement sèche, une grande fatigue et une baisse de la résistance aux efforts physiques. Les symptômes relativement non spécifiques rendent difficile le diagnostic de la maladie.

---

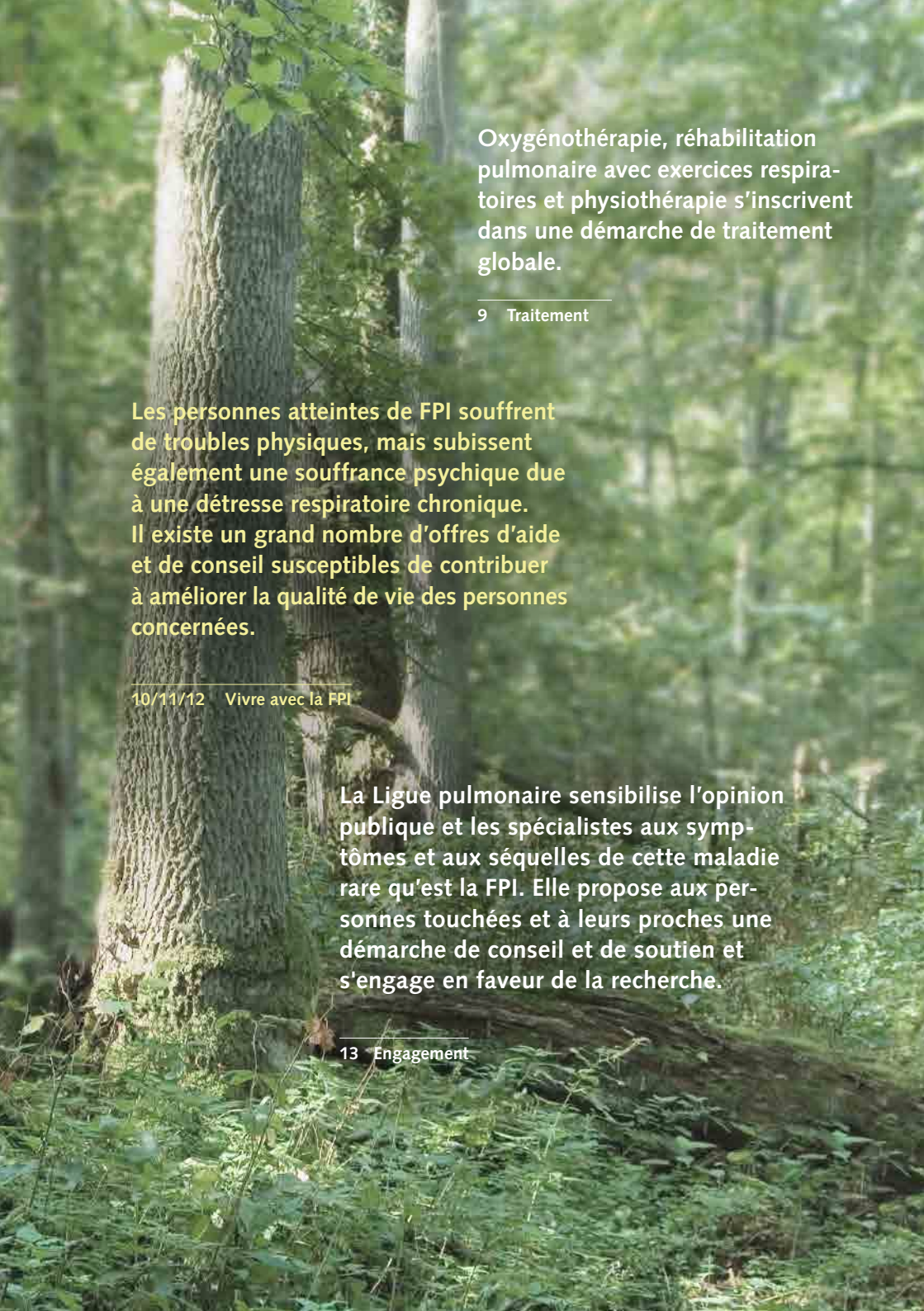
6/7 Symptômes et diagnostic

Une fibrose pulmonaire peut être déclenchée par des lésions dues à l'irradiation, par la prise de médicaments ou par l'inhalation de poussières.

---

8 Causes





Oxygénothérapie, réhabilitation pulmonaire avec exercices respiratoires et physiothérapie s'inscrivent dans une démarche de traitement globale.

---

9 Traitement

Les personnes atteintes de FPI souffrent de troubles physiques, mais subissent également une souffrance psychique due à une détresse respiratoire chronique. Il existe un grand nombre d'offres d'aide et de conseil susceptibles de contribuer à améliorer la qualité de vie des personnes concernées.

---

10/11/12 Vivre avec la FPI

La Ligue pulmonaire sensibilise l'opinion publique et les spécialistes aux symptômes et aux séquelles de cette maladie rare qu'est la FPI. Elle propose aux personnes touchées et à leurs proches une démarche de conseil et de soutien et s'engage en faveur de la recherche.

---

13 Engagement

## Ce qu'il faut savoir de la fibrose pulmonaire idiopathique

La fibrose pulmonaire est une maladie rare, agressive et évoluant souvent rapidement; elle est caractérisée par la formation de tissu cicatriciel dans les poumons, lequel limite les fonctions pulmonaires. Lorsque la cause est inconnue, on parle de fibrose pulmonaire idiopathique (FPI).

### Qui est concerné?

La FPI est une maladie chronique des poumons, rare et non contagieuse, dont les premiers symptômes sont généralement une dyspnée accompagnée d'une toux sèche. De récentes études estiment que la maladie touche entre 6 et 20 personnes sur 100 000. La maladie est diagnostiquée en règle générale au-delà de 50 ans. Les hommes sont plus touchés que les femmes. La FPI survient fréquemment dans une même famille; des facteurs génétiques jouent probablement un rôle.

### Qu'est-ce qui déclenche la maladie?

L'inhalation de poussières, mais aussi des infections, des lésions dues à l'irradiation ou certains médicaments peuvent provoquer une fibrose pulmonaire. Chez un malade sur deux, la cause de la fibrose pulmonaire n'est pas connue. On parle alors de fibrose pulmonaire idiopathique, en abrégé «FPI».

### Que se passe-t-il dans les poumons?

On suppose que des micro-lésions répétées accompagnées d'un processus de régénération perturbé des tissus provoquent des cicatrices dans les poumons. Du tissu conjonctif se forme entre les alvéoles pulmonaires et les vaisseaux sanguins environnants. Ce surcroît de tissu cicatrise, et le poumon devient rigide, sans élasticité. De ce fait, inspirer nécessite beaucoup plus de force de la part du patient. L'étiement des poumons rigidifiés est de plus en plus difficile.

Avec le temps, le tissu cicatriciel non fonctionnel remplace de plus en plus le tissu pulmonaire sain. Le volume des poumons diminue. Moins d'oxygène parvient dans le sang par la respiration. La résistance à l'effort physique s'en trouve amoindrie. Les malades souffrent d'une dyspnée croissante: d'abord uniquement un essoufflement à l'effort, puis même au repos.

La FPI progresse généralement très vite: une fois le diagnostic posé, l'espérance de vie moyenne se situe entre trois et cinq ans, mais des évolutions plus lentes ont aussi été rapportées.



## Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI)



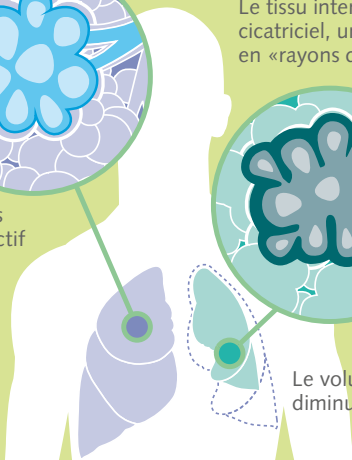
**Poumon sain**  
Alvéoles pulmonaires  
dans un tissu conjonctif  
élastique

### **Poumon malade**

Le tissu interalvéolaire devient  
cicatriciel, une structure typique  
en «rayons de miel» se forme



Le volume des poumons  
diminue



## Comment se manifeste la FPI?

Les troubles caractéristiques sont un essoufflement croissant à l'effort, une toux généralement sèche, une grande fatigue et une baisse de la résistance aux efforts physiques. Les symptômes relativement non spécifiques rendent difficile le diagnostic de la maladie.

### Quels sont les symptômes de la FPI?

La FPI reste le plus souvent asymptomatique pendant longtemps – et les symptômes sont souvent confondus avec ceux d'autres affections des voies respiratoires comme l'asthme et la BPCO (broncho-pneumopathie chronique obstructive) ou l'insuffisance cardiaque. Les symptômes fréquents sont une toux sèche, de la fatigue et une baisse de la résistance aux efforts physiques. Si la dyspnée ne survient dans un premier temps qu'après un effort, elle se manifeste ensuite même au repos. Lorsque ces troubles apparaissent, la maladie est souvent déjà bien avancée,

### Le diagnostic de la FPI pose une vraie difficulté et exige la collaboration de différents experts.

ce qui est typique de cette maladie rare. Toutefois, un diagnostic précoce s'avère important pour adapter le traitement en fonction des signes cliniques de chaque patient et pour ralentir autant que possible l'évolution de la maladie, ainsi qu'améliorer la qualité de vie du patient. C'est pourquoi il est recommandé de consulter systématiquement son médecin en cas

de dyspnée croissante accompagnée d'une toux.

### Diagnostic établi par des tests et des procédés d'imagerie

Afin d'établir le diagnostic, pneumologues, pathologistes et radiologues travaillent main dans la main: le test de la fonction pulmonaire (spirométrie) mesure le volume et le débit respiratoire. Simple et indolore, il ne dure que quelques minutes. Les patientes et les patients souffrant de fibrose pulmonaire ont généralement un volume respiratoire amoindri.

Les examens cliniques et les procédés d'imagerie tels que la radiographie et la tomodensitométrie (TDM) haute résolution livrent des enseignements complémentaires. Les spécialistes sont capables de reconnaître l'image radiologique clinique de la fibrose pulmonaire, notamment la structure typique du tissu avec ses «alvéoles» dans les sections inférieures des poumons. La plupart du temps, ils procèdent à une bronchoscopie, au cours de laquelle un tuyau fin muni d'une caméra est introduit dans les voies respiratoires par la bouche ou par le nez. Des petits échantillons de tissu pulmonaire (biopsies)

et de liquide physiologique (lavage broncho-alvéolaire) sont prélevés. Si le tableau clinique et les résultats de la radiographie concluent à une fibrose pulmonaire sans qu'aucune cause ne puisse être établie, il s'agit alors d'une FPI.

→ De plus amples informations sur la spirométrie sont disponibles dans la fiche d'information «Spirométrie» (test de la fonction pulmonaire) à l'adresse [www.liguepulmonaire.ch/publications](http://www.liguepulmonaire.ch/publications) ou par téléphone au 031 378 20 50.

### Trois questions au Prof. Thomas Geiser, médecin FMH spécialisé en pneumologie

#### En quoi la FPI est-elle perfide?

La maladie passe souvent inaperçue pendant des années. Ce n'est que lorsque les poumons sont déjà bien atteints que l'on remarque les signes de la maladie. Il s'agit le plus souvent d'une toux sèche et d'une dyspnée pendant des efforts physiques. D'où l'importance du diagnostic précoce.

#### Comment la FPI est-elle diagnostiquée?

Le diagnostic de la FPI pose une vraie difficulté: il exige une collaboration interdisciplinaire entre des expertes et experts de différentes disciplines médicales. Les maladies cardiaques et pulmonaires présentant des symptômes similaires doivent pouvoir être exclues avec certitude.

#### Où en est la recherche?

La recherche s'efforce sérieusement de décoder les processus responsables de la fibrose. Nous trouvons de plus en plus de pièces du puzzle pouvant expliquer cette pathologie complexe. A l'heure actuelle, un certain nombre de voies moléculaires et de substances messagères conduisant à la formation de cicatrices dans les poumons ont été identifiées. Des pistes menant de nouvelles thérapies font l'objet de recherches dans cette direction. De nombreuses études sont en cours, qui fournissent de nouvelles conclusions et ouvrent un nouveau champ de possibilités thérapeutiques. Il faut espérer qu'à l'avenir, une monothérapie ou un traitement associant divers médicaments permettra d'améliorer les perspectives de guérison de cette maladie encore mortelle à l'heure actuelle.

## Une cause le plus souvent inconnue

Une fibrose pulmonaire peut être déclenchée par des infections, des lésions dues à l'irradiation, des effets secondaires de médicaments ou l'inhalation de poussières. La cause de la FPI n'est pas connue.

### A la recherche du déclencheur de la maladie

Étant donné qu'il existe une diversité de causes susceptibles d'être responsables de la fibrose pulmonaire, des examens approfondis s'imposent. Par exemple lorsqu'il s'agit d'établir, le cas échéant, le lien de causalité entre l'activité professionnelle et la maladie à la suite d'une inhalation de polluants tels que la poussière d'amiante ou de quartz.

Les causes possibles de la fibrose pulmonaire sont diverses et variées:

- Infections
- Lésions dues à l'irradiation (par exemple dans le cadre d'une thérapie anticancéreuse)
- Prise de médicaments
- Inhalation de fibres d'amiante ou d'autres poussières

Lorsque l'élément déclencheur de la maladie est connu, il doit être évité dans toute la mesure du possible.

### FPI: les causes font l'objet de recherches

Chez la plupart des patientes et des patients, aucune cause ne peut être établie. Les hommes sont généralement plus touchés que les femmes. La FPI survient fréquemment dans une même famille; des facteurs génétiques jouent probablement un rôle. A l'heure actuelle, la recherche part du principe que, chez les patients atteints de FPI, la cicatrisation dans les poumons est perturbée. La régénération perturbée des tissus peut alors provoquer la formation de tissu cicatriciel dans les poumons. Les processus exacts sont très complexes et n'ont pas encore été suffisamment étudiés.



## Soulager les troubles et freiner l'évolution de la maladie

Oxygénothérapie, réhabilitation pulmonaire avec exercices respiratoires et physiothérapie s'inscrivent en règle générale dans une démarche de traitement globale.

La FPI est incurable: la cicatrisation du tissu pulmonaire est un phénomène irréversible. Les médicaments (antifibrotiques) peuvent ralentir le processus de cicatrisation et, partant, la progression de la maladie. Dans le cadre du traitement, on tente avant tout de soulager les troubles de la dyspnée et de la toux et d'éviter les complications et séquelles potentielles.

### Nouveaux médicaments

De nouveaux médicaments antifibrotiques ralentissant la cicatrisation du tissu pulmonaire sont aujourd'hui disponibles. Les premiers résultats à long terme semblent indiquer qu'ils sont capables de ralentir l'évolution de la maladie. Des résultats de recherches complémentaires devraient mettre en évidence l'influence de ces médicaments antifibrotiques sur l'évolution à long terme.


### L'oxygénothérapie facilite la respiration

Chez les personnes atteintes de fibrose pulmonaire, la respiration se détériore le plus souvent de façon continue. A un stade avancé de la maladie, les malades ont

souvent besoin d'un apport d'oxygène supplémentaire. L'état actuel de technique permet au patient de bénéficier d'une oxygénothérapie à domicile: de l'oxygène lui est insufflé par un masque nasal relié à un concentrateur ou à un conteneur d'oxygène liquide. L'apport d'oxygène supplémentaire peut améliorer la qualité de vie du patient. Un réservoir d'oxygène portatif permet au malade de s'adonner à des activités telles que des excursions et de courtes promenades. Les Ligues pulmonaires cantonales apportent leur aide aux personnes concernées au travers d'offres de formation et de conseil.

### Interventions chirurgicales

Dans les cas graves, la possibilité d'une transplantation des poumons doit être examinée. Cette option n'est certes envisageable que chez les patientes et les patients qui, hormis leur maladie pulmonaire, sont en bonne santé et qui, en règle générale, n'ont pas encore dépassé l'âge de 65 ans. Il reste toutefois difficile de trouver un organe de donneur compatible.

A middle-aged man with short dark hair is leaning against the trunk of a large tree in a sun-dappled forest. He is wearing a light blue button-down shirt over a white t-shirt and dark trousers. The background is filled with green foliage and tree trunks.

### Une nécessité absolue: l'arrêt du tabagisme

Le tabagisme contribue à la dégradation de l'état de santé du malade et aggrave la dyspnée. Le tabagisme passif et la pollution atmosphérique doivent également être évités au maximum.

Vous trouverez ici une offre de soutien à l'arrêt du tabagisme:

- conseil individuel et cours en groupe chez votre Ligue pulmonaire cantonale
- conseil téléphonique: ligne stop-tabac 0848 000 181 181 de la Ligue contre le cancer (de lundi à vendredi, de 11h00 à 19h00, allemand, français, italien)

Adresses utiles pour arrêter le tabagisme:  
[www.liguepulmonaire.ch/arreter-de-fumer](http://www.liguepulmonaire.ch/arreter-de-fumer)  
[www.stop-tabac.ch](http://www.stop-tabac.ch)

## Préserver la qualité de vie

Les personnes atteintes de FPI souffrent de troubles physiques, mais subissent également une souffrance psychique due à une détresse respiratoire chronique. Il existe un grand nombre d'offres d'aide et de conseil susceptibles de contribuer à améliorer la qualité de vie des personnes atteintes de FPI.

### Conseil psychosocial: en parler

La FPI affecte la qualité de vie à de nombreux égards. L'incertitude quant à l'évolution de la maladie est source d'inquiétude et est un poids, y compris pour les proches. Pouvoir en parler peut aider à mieux gérer la situation. Les Ligues pulmonaires cantonales proposent des prestations de conseil et, lorsque cela est nécessaire, orientent le patient vers d'autres interlocuteurs.

### Respirer avec calme et se détendre

Les personnes souffrant de FPI doivent éviter les situations de stress et de tension si elles veulent empêcher l'aggravation de la dyspnée. Dans le cadre d'une physiothérapie, d'une thérapie respiratoire ou d'un enseignement de la respiration, le patient apprend à respirer autrement ainsi qu'à relâcher, étirer et mobiliser les muscles du thorax. Les positions facilitant la respiration et les techniques de détente y sont assimilées. Dans ce domaine également, diverses offres émanant des Ligues pulmonaires cantonales sont à la disposition des malades.

### Se dépenser

La détérioration des capacités physiques est généralement le premier symptôme

tangible de la FPI. Il s'ensuit souvent une absence totale d'effort physique, avec à la clé une dégradation continue de la condition physique et l'affaiblissement de muscles importants. Les patients souffrent dès lors d'un essoufflement de plus en plus aigu, même lorsqu'ils se dépensent peu physiquement, et se soustraient de plus en plus à toute vie sociale. Des exercices d'endurance réguliers et adaptés à la condition physique sont la meilleure recette pour y remédier. En gagnant en performance physique, le malade reprend de la confiance en soi, étend son rayon d'activité et améliore ainsi sa qualité de vie de manière décisive.

### Réhabilitation pulmonaire

Lorsque la maladie est à un stade avancé, la réhabilitation pulmonaire entre en jeu. Celle-ci est conduite par une équipe pluridisciplinaire réunissant médecins, personnels de soin, physiothérapeutes, diététiciens, psychologues et éventuellement assistants sociaux. En fonction du stade d'évolution de la maladie, la réhabilitation pulmonaire est stationnaire ou ambulatoire. Le programme stationnaire prévoit entre quatre et six heures d'activités quotidiennes, le programme ambulatoire deux à trois heures



d'activités par journée de thérapie. Les activités et exercices physiques sont individualisés en fonction des aptitudes et des besoins de chaque patient afin qu'il en retire les plus grands bienfaits possibles.

### Adopter une alimentation saine

L'alimentation joue elle aussi un rôle important dans la qualité de vie. Un bon apport en nutriments et vitamines passe par un juste équilibre entre protéines, glucides et lipides, ainsi que par une consommation abondante de fruits et légumes et un recours limité aux plats préparés. Une forte surcharge pondérale a des conséquences négatives sur l'évolution de la maladie: le patient en surpoids a du mal à bouger et s'essouffle plus rapidement. Par ailleurs, il est tout aussi important de ne pas perdre trop de poids et de conserver ses forces – même s'il est parfois difficile de manger lorsque la maladie a atteint un stade avancé. Un conseil diététique adapté donne des impulsions précieuses dans le sens d'une alimentation saine.

### Éviter les infections

Les personnes atteintes de FPI doivent à tout prix éviter les infections. Le vaccin annuel contre la grippe et la vaccination contre les pneumocoques, les germes responsables de la pneumonie, peuvent les protéger. Une bonne hygiène est également de mise:

- Se laver ou se désinfecter les mains plusieurs fois par jour
- Éviter les transports en commun bondés
- Aérer fréquemment les pièces
- Éviter les poignées de main pendant les périodes de grippe

Consulter son médecin traitant dès les premiers signes d'infection.

## L'engagement de la Ligue pulmonaire

La Ligue pulmonaire sensibilise l'opinion publique et les spécialistes aux symptômes et aux séquelles de cette maladie rare qu'est la FPI. Elle propose aux malades et à leurs proches un service de conseil et de soutien et s'engage en faveur de la recherche.

### Informations

La FPI est une maladie peu connue. Les patientes et les patients ainsi que les personnes intéressées et les spécialistes ont peu accès à une information détaillée. La Ligue pulmonaire répond à cette lacune en livrant des informations claires sur le diagnostic et les thérapies.

### Thérapie et réhabilitation

La Ligue pulmonaire soutient le traitement des patients en étroite collaboration avec leurs médecins prescripteurs.

- Lorsqu'une oxygénothérapie s'impose, la Ligue pulmonaire fournit les appareils, assure les approvisionnements en oxygène et orientent les patientes et les patients vers des spécialistes, lesquels les aident à intégrer la thérapie dans leur vie quotidienne.
- Certaines Ligues pulmonaires cantonales proposent une réhabilitation pulmonaire ambulatoire. Les patientes et les patients sont orientés et pris en charge par une équipe de spécialistes en pneumologie, physiothérapie et diététique.

### Conseil et autres offres

- Prestations de conseil psychosocial de la Ligue pulmonaire: des groupes d'échange d'expériences et d'entraide aident les personnes concernées et leurs proches à gérer les conséquences de la maladie.

- Dans les cours «Respirer et Bouger», les personnes malades des poumons apprennent des exercices respiratoires qui renforcent, calment et favorisent la confiance en soi et la joie de vivre.
- Avec les «séjours bol d'air», la Ligue pulmonaire offre aux personnes atteintes de maladies respiratoires et à leurs proches des vacances encadrées par des spécialistes. Au programme: excursions, exercices de respiration et activités physiques.
- La Ligue pulmonaire a mis en place un réseau de stations d'oxygène liquide dans toute la Suisse. Les insuffisants respiratoires peuvent y recharger gratuitement leur réservoir d'oxygène et gagner ainsi en mobilité.

### Recherche

La Ligue pulmonaire s'engage en faveur de la recherche dans le but d'améliorer sur le long terme les perspectives thérapeutiques et la qualité de vie des patientes et des patients.

#### → Informations complémentaires:

[www.liguepulmonaire.ch](http://www.liguepulmonaire.ch)

[www.swissip.ch](http://www.swissip.ch)

Vous avez encore des questions? N'hésitez pas à contacter la Ligue pulmonaire cantonale près de chez vous (pages 14 et 15).

## Nous sommes à vos côtés tout près de chez vous

### Aargau

Tel. 062 832 40 00  
lungenliga.aargau@lag.ch  
www.lungenliga-ag.ch

### Appenzell Ausserrhoden

Tel. 071 228 47 47  
info@lungenliga-sg.ch  
www.lungenliga-sg-appenzell.ch

### Appenzell Innerrhoden

Tel. 071 228 47 47  
info@lungenliga-sg.ch  
www.lungenliga-sg-appenzell.ch

### Baselland/Basel-Stadt

Tel. 061 927 91 22  
info@llbb.ch  
www.llbb.ch

### Bern

Tel. 031 300 26 26  
info@lungenliga-be.ch  
www.lungenliga-be.ch

### Fribourg

Tel. 026 426 02 70  
info@liguepulmonaire-fr.ch  
www.liguepulmonaire-fr.ch

### Genève

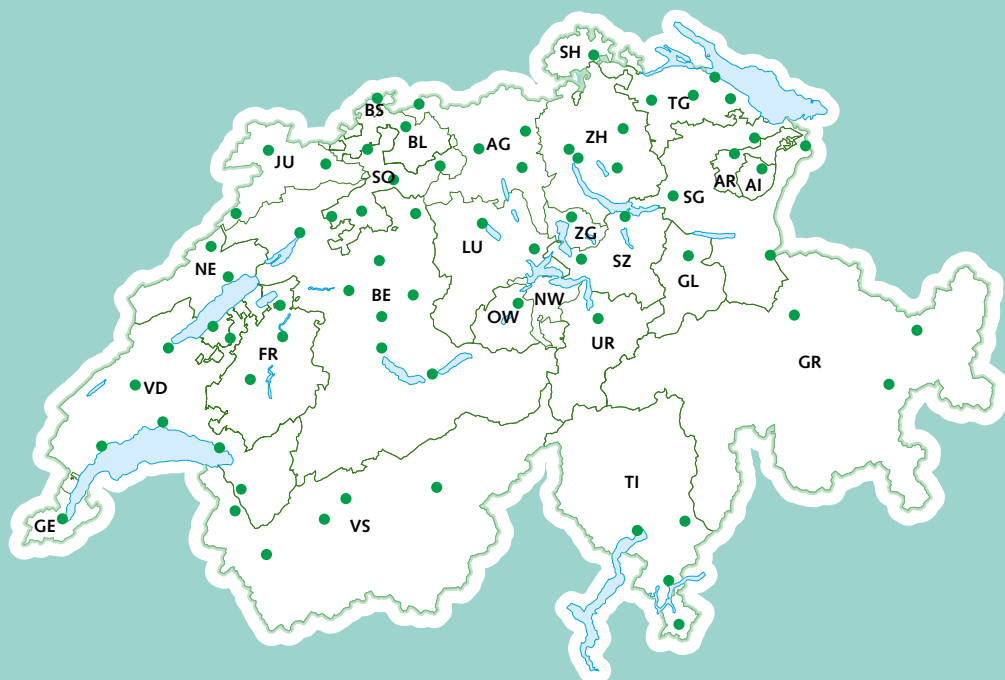
Tél. 022 309 09 90  
info@lpge.ch  
www.lpge.ch

### Glarus

Tel. 055 640 50 15  
lungenligaglarus@bluewin.ch  
www.lungenliga-gl.ch

### Graubünden

Tel. 081 354 91 00  
info@llgr.ch  
www.llgr.ch





### Jura

Tél. 032 422 20 12  
direction@liguepj.ch  
www.liguepulmonaire.ch

### Luzern

Tel. 041 429 31 10  
info@lungenliga-  
zentralschweiz.ch  
www.lungenliga-  
zentralschweiz.ch

### Neuchâtel

Tél. 032 720 20 50  
info@lpne.ch  
www.lpne.ch

### St. Gallen und Fürstentum Liechtenstein

Tel. 071 228 47 47  
info@lungenliga-sg.ch  
www.lungenliga-sg-appenzell.ch

### Schaffhausen

Tel. 052 625 28 03  
info@lungenliga-sh.ch  
www.lungenliga-sh.ch

### Schwyz

Tel. 055 410 55 52  
pfaeffikon.llsz@hin.ch  
www.lungenligaschwyz.ch

### Solothurn

Tel. 032 628 68 28  
info@lungenliga-so.ch  
www.lungenliga-so.ch

### Thurgau

Tel. 071 626 98 98  
info@lungenliga-tg.ch  
www.lungenliga-tg.ch

### Ticino

Tel. 091 973 22 80  
info@lpti.ch  
www.legapolmonare.ch

### Unterwalden (NW/OW)

Tel. 041 429 31 10  
info@lungenliga-  
zentralschweiz.ch  
www.lungenliga-  
zentralschweiz.ch

### Uri

Tel. 041 870 15 72  
lungenliga.uri@bluewin.ch  
www.lungenliga-uri.ch

### Valais

Tél. 027 329 04 29  
info@psvalais.ch  
www.liguepulmonaire.ch

### Vaud

Tél. 021 623 38 00  
info@lpvd.ch  
www.lpvd.ch

### Zug

Tel. 041 429 31 10  
info@lungenliga-  
zentralschweiz.ch  
www.lungenliga-  
zentralschweiz.ch

### Zürich

Tel. 0800 07 08 09  
beratung@lunge-zuerich.ch  
www.lunge-zuerich.ch

Cette brochure a pu être réalisée  
grâce au soutien généreux de  
sponsors. Nous remercions cha-  
cun d'eux chaleureusement:



### Éditeur et rédaction:

Ligue pulmonaire suisse  
Chutzenstrasse 10  
3007 Berne  
Tél. 031 378 20 50  
Fax 031 378 20 51  
info@lung.ch  
www.lungenliga.ch

### Rédaction

Mareike Fischer, Klarkom AG, Berne

### Iconographie

imagenavi/Getty Images  
Sabine Freiermuth, Zurich

### Conseil médical

Prof. Dr méd. Thomas Geiser, méde-  
cin FMH spécialisé en pneumologie

### Conception et mise en page

in flagranti communication, Lyss

### Relecture

Syntax Übersetzungen AG, Thalwil

### Impression

Jost Druck AG, Hünibach  
Mars 2017/1<sup>ère</sup> édition



**Ligue pulmonaire suisse**

Chutzenstrasse 10

3007 Berne

Tél. 031 378 20 50

Fax 031 378 20 51

info@lung.ch

[www.liguepulmonaire.ch](http://www.liguepulmonaire.ch)

Compte de dons CP 30-882-0

