



Fibrose pulmonaire idiopathique: une maladie chronique dont la cause est inconnue

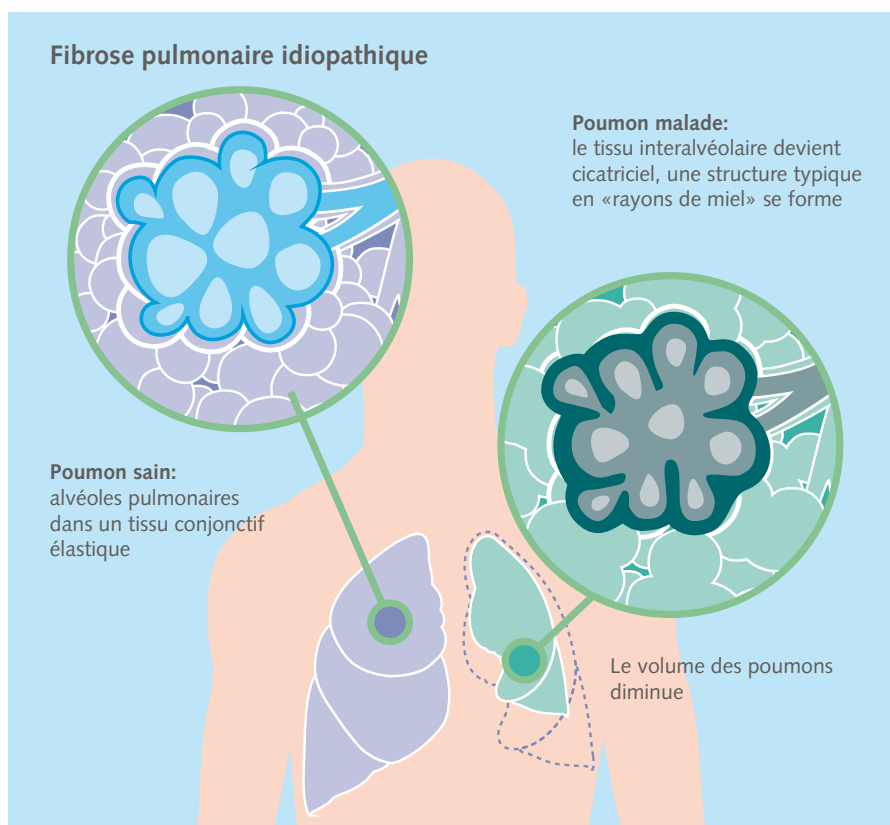
La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) est une maladie pulmonaire rare, agressive et à progression rapide dont la cause n'est pas connue, qui conduit à une dyspnée sévère et à l'invalidité. Cette maladie chronique touche presque exclusivement les plus de 50 ans. Des recherches intensives sont menées pour trouver de nouveaux traitements.

Qu'entend-on par fibrose pulmonaire idiopathique?

Le terme de fibrose pulmonaire englobe les maladies dans lesquelles du tissu conjonctif se forme entre les alvéoles pulmonaires et laisse des cicatrices. Une fibrose peut être provoquée par exemple par l'inhalation de poussières, de gaz ou de vapeurs toxiques, mais aussi par des infections, des lésions dues à l'irradiation ou à la prise de certains médicaments. Pour près d'une fibrose sur deux, la cause est toutefois inconnue: on parle alors d'une fibrose pulmonaire idiopathique qu'on abrège par FPI.

Quelle est la cause de cette maladie?

En fait, la FPI est une maladie chronique non contagieuse rare: des études récentes considèrent que 6 à 20 personnes sur 100 000 en souffrent. En général, on la diagnostique au-delà de 50 ans; les hommes en sont plus souvent victimes que les femmes. La FPI survient fréquemment dans une même famille; des facteurs génétiques jouent probablement un rôle. La science part aujourd'hui de l'idée que chez les patientes et patients victimes d'une FPI, la



cicatrisation dans les poumons est affectée. Les processus de réparation perturbés peuvent alors provoquer des cicatrices dans le tissu. Les processus exacts sont très complexes et n'ont pas été suffisamment étudiés.



Comment diagnostique-t-on la FPI?

La plupart du temps, la FPI passe longtemps inaperçue. Les symptômes fréquents en sont la toux irritative sèche et la dyspnée au début lors d'un effort physique, par la suite, aussi au repos. Lorsque ces symptômes apparaissent, la maladie est souvent déjà bien avancée.

Pour le diagnostic, pneumologues, pathologistes et radiologues travaillent en étroite collaboration: le test de la fonction pulmonaire montre la performance des organes respiratoires. Les investigations cliniques et la tomodensitométrie à haute résolution apportent d'autres indices. Les pneumologues sont capables de reconnaître l'image radiologique clinique de la fibrose pulmonaire, la structure typique du tissu avec ses «rayons de miel». La plupart du temps, ils la complètent par une bronchoscopie, au cours de laquelle on introduit dans les voies respiratoires un étroit tuyau muni d'une caméra par la bouche ou par le nez et par lequel on prélève de petits échantillons de tissu pulmonaire. Si on n'observe aucune des causes connues d'une fibrose pulmonaire, on en déduit qu'il s'agit d'une FPI.

Comment la FPI évolue-t-elle?

Comme le tissu conjonctif entre les alvéoles pulmonaires forme des cicatrices, les poumons deviennent rigides et inélastiques. Cette rigidification a pour conséquence une plus grande dépense physique pour inspirer.

Avec le temps, le tissu cicatriciel non fonctionnel remplace toujours plus le tissu pulmonaire sain. Le volume des poumons diminue; l'absorption d'oxygène de l'air dans le sang est rendue difficile. Les malades souffrent d'une dyspnée toujours plus forte et d'une toux sèche.

Deux questions à Prof. Dr. Thomas Geiser, pneumologue FMH

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: c'est le plus souvent une toux irritative sèche et une dyspnée au cours d'efforts physiques.

Où en est la recherche?

La recherche s'efforce sérieusement de décoder les processus responsables de la fibrose. Nous trouvons toujours plus de pièces de puzzle dans cette pathologie complexe. On a entretemps identifié quelques voies moléculaires et des substances messagères qui conduisent à la formation de cicatrices dans les poumons. On est ici à la recherche d'angles d'attaque pour de nouvelles thérapies. De nombreuses études sont en cours, qui fournissent de nouvelles informations et possibilités de traitement. Il faut espérer qu'à l'avenir, une monothérapie ou un traitement associant divers médicaments améliorera les perspectives de guérison de cette maladie encore trop souvent mortelle.

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

Quels traitements existent?

Les cicatrices du tissu pulmonaire ne sont pas réversibles. Les médicaments ou d'autres approches thérapeutiques ne peuvent à ce jour que ralentir le processus de cicatrization. Les chercheurs placent ici de grands espoirs sur de nouveaux médicaments antifibrotiques qui peuvent manifestement stopper ou ralentir la progression. On n'a toutefois pas encore de résultats à long terme. Dans le cadre du traitement, on essaie de soulager les douleurs et d'éviter les complications éventuelles et les affections qui en découlent.

La thérapie respiratoire et l'exercice physique pratiqués dans le cadre d'une réhabilitation pulmonaire, ainsi que les exercices de détente et de diminution du stress peuvent améliorer la qualité de vie des ma-

lades. Au cours de la maladie, il est souvent nécessaire de fournir un supplément d'oxygène. Une transplantation pulmonaire peut, dans certains cas, contribuer à prolonger la vie.

→ www.liguepulmonaire.ch
www.siold.ch