

COMMENT DIAGNOSTIQUER LA MALADIE?



Des indices peuvent aider à diagnostiquer la maladie : une radiographie des poumons montrant des opacités diffuses de petites tailles, un peu comme une vitre givrée. Lors de tests de fonction respiratoire, on constate une réduction de la capacité des poumons. Une prise de sang faite au niveau de l'artère du poignet va démontrer une insuffisance respiratoire qui se caractérise par une baisse importante de l'oxygène dans le sang et une augmentation du gaz déchet, soit le CO₂. Une biopsie pulmonaire par bronchoscopie et un lavage broncho-alvéolaire vont permettre de prélever et d'examiner les cellules à l'intérieur et autour des alvéoles, ce qui nous permettra d'établir un diagnostic.

LE TRAITEMENT

Si la cause est connue, on traite la maladie causale ou le problème à l'origine de la fibrose. S'il s'agit d'inhalation de poussières minérales, le travailleur devra éviter tout contact avec ces substances.

Le traitement repose initialement sur l'utilisation de la cortisone, qui est un puissant médicament anti-inflammatoire. Ce médicament est utilisé afin d'essayer de diminuer la réaction inflammatoire qui affecte le poumon, ce qui permettra peut-être d'empêcher l'apparition de tissus cicatriciels ou la fibrose, et ainsi ralentir la destruction du poumon.

En l'absence d'amélioration, on peut proposer d'autres traitements, mais actuellement, il existe peu de preuves affirmant qu'ils seraient supérieurs à l'utilisation de la cortisone.

Si la thérapie de la fibrose pulmonaire par les médicaments apporte rarement de bons résultats, il y a beaucoup à faire dans le domaine des traitements d'appoint susceptibles de soulager la difficulté respiratoire qui accompagne la fibrose :

- **Tout d'abord, les patients doivent cesser de fumer. La fibrose pulmonaire et surtout l'amiantose augmentent le risque de cancer;**
- **Les patients devraient s'inscrire à des programmes d'éducation sur la gestion de la maladie et de réadaptation respiratoire pour augmenter leur tolérance à l'effort, améliorer l'oxygénation des tissus et maximiser l'efficacité des tissus sains;**
- **Dans certains cas, l'oxygénothérapie est recommandée;**
- **Le traitement des infections respiratoires doit être initié rapidement. La vaccination contre l'influenza et la pneumonie à pneumocoque est vivement recommandée;**
- **Une transplantation pulmonaire peut être proposée si l'état du patient le justifie.**

C'est donc sur la recherche que repose la découverte de moyens efficaces pour contrer cette maladie et améliorer la qualité de vie des personnes atteintes.

L'Association pulmonaire du Québec remercie
Dr Richard Gauthier pneumologue, HMR
Mme Diane Nault mf., SRSAD
Mme Émilie Lefrançois mf., SRSAD
pour leur contribution à la révision de ce dépliant.

Aidez-nous à vous aider!

Les dons offerts lors des différentes campagnes de financement, les legs testamentaires, les dons commémoratifs et les dons planifiés sont aussi des façons concrètes de soutenir l'Association pulmonaire du Québec.

Par l'entremise de notre ligne sans frais, un professionnel spécialisé en santé respiratoire vous répondra. Vous pourrez lui poser toutes vos questions et recevoir des conseils sur votre santé respiratoire.

L'ASSOCIATION PULMONAIRE^{MD}
Québec

T. 514 287-7400 • F. 514 287-1978 • info@pq.poumon.ca
5790, av. Pierre-De Coubertin, Montréal (Québec) H1N 1R4

L'ASSOCIATION PULMONAIRE^{MD}
Québec

LA FIBROSE PULMONAIRE



pq.poumon.ca



LA FIBROSE PULMONAIRE

La fibrose pulmonaire est une maladie chronique dont les causes sont très variées (plus de 140 causes). Elle est provoquée par l'inflammation des alvéoles, ce qui conduit à un épaississement et à un durcissement des alvéoles et des tissus interstitiels des poumons, qui par la suite vont se rétracter, devenant plus petits et plus rigides.

De nombreuses maladies peuvent être à l'origine de la fibrose pulmonaire, mais dans la moitié des cas, la cause demeure inconnue. On parle de :

Fibrose pulmonaire idiopathique ou fibrose pulmonaire diffuse, si la maladie est d'origine inconnue.

Si la cause exacte peut être trouvée, on parlera de fibrose pulmonaire secondaire à cette cause : par exemple, certains médicaments ou certaines maladies rhumatologiques.

De même, de par leur métier, certains travailleurs peuvent être en contact avec des substances pouvant causer une fibrose. Les plus fréquentes au Québec sont les fibres d'amiante et les poussières de silice. Celles-ci sont inhalées et viennent endommager les alvéoles, ce qui provoque la fibrose pulmonaire. Plus rarement, des substances organiques inhalées, comme le foin moisi, peuvent provoquer une fibrose pulmonaire chez les fermiers qui sont exposés.

De plus, de nombreux médicaments puissants comme ceux utilisés pour traiter certaines maladies cardiaques ou certains cancers, la radiothérapie au niveau du thorax ou l'inhalation de gaz industriels en concentration élevée, peuvent aussi provoquer la formation de lésions pulmonaires de type fibrose.

La fibrose pulmonaire idiopathique touche autant les hommes que les femmes et elle est généralement diagnostiquée entre 40 et 70 ans. Il n'y a pas de relation entre cette maladie et l'origine ethnique ou géographique des patients atteints. Les enfants peuvent aussi développer une fibrose pulmonaire idiopathique.

La fibrose peut être bénigne au point de ne présenter que quelques symptômes, mais elle peut connaître une évolution progressive qui peut conduire à l'insuffisance respiratoire et au décès. Si tel est le cas, l'impact sur l'autonomie de la personne atteinte peut être important. Même les tâches quotidiennes peuvent devenir difficiles à accomplir lorsque la maladie évolue à un stade avancé. Il est primordial pour la personne atteinte de fibrose pulmonaire de demeurer active physiquement tout en conservant son énergie, en ralentissant son rythme, en respectant ses limites et en priorisant ses activités.

“De nombreuses maladies peuvent être à l'origine de la fibrose pulmonaire...”

LE MÉCANISME DE LA MALADIE

Les poumons présentent une inflammation généralement pour des raisons indéterminées. Cette inflammation se traduit par l'invasion de globules blancs dans les alvéoles, qui sont de petites poches d'air par lesquelles l'oxygène est transféré dans le sang.

Si cette inflammation persiste dans l'alvéole, elle entraînera un épaississement et un durcissement des parois de celle-ci.

Les vaisseaux sanguins des poumons, eux, sont séparés des alvéoles par des parois solides appelées tissus interstitiels. Ce tissu interstitiel laisse passer l'oxygène dans le sang et, le dioxyde de carbone (CO₂) suit le chemin inverse vers l'extérieur des poumons.

La fibrose, en épaississant et en durcissant le tissu interstitiel, réduit la capacité des poumons à enrichir le sang en oxygène et rend l'évacuation du dioxyde de carbone (CO₂) contenu dans le sang beaucoup plus difficile. Ceci conduit à l'insuffisance respiratoire.



LES SYMPTÔMES

Généralement, cette maladie commence à se manifester au début de la cinquantaine. Deux symptômes rendent le diagnostic difficile parce qu'ils se retrouvent dans plusieurs maladies pulmonaires et sont donc peu spécifiques :

- Essoufflement inhabituel au cours d'un effort physique qui va en s'aggravant
- Toux sèche

Ces deux symptômes peuvent signaler le début de la fibrose, mais d'autres peuvent être présents :

- Perte d'endurance
- Perte d'appétit
- Fatigue
- Perte de poids

Par la suite, peuvent apparaître :

- Essoufflement au repos
- Cyanose (coloration bleutée des lèvres, des ongles et parfois de la peau, causée par une oxygénation insuffisante des tissus)
- Déformation des doigts en baguette de tambour, soit l'hippocratisme digital rencontré surtout dans l'amiantose.

La fibrose pulmonaire peut entraîner des complications graves comme l'hypertension pulmonaire. Celle-ci est due à la contraction de l'artère pulmonaire causée par le manque d'oxygène. La pression élevée dans l'artère pulmonaire entraîne une augmentation du travail du côté droit du cœur. Avec le temps, le cœur s'affaiblit, provoquant une insuffisance cardiaque droite.