

Dossier de presse

Décembre 2016

REGARDS CROISES SUR LA FIBROSE PULMONAIRE IDIOPATHIQUE

Diagnostiquée chez plus de 4 000 nouvelles personnes chaque année en France ⁽¹⁾, la fibrose pulmonaire idiopathique est une maladie rare qui se traduit par une altération des poumons qui se rigidifient et ne parviennent plus à assurer correctement la respiration. Les patients ressentent un essoufflement et une toux sèche, qui tendent à s'aggraver progressivement jusqu'à devenir mortels.

Pour comprendre cette maladie, nous avons réuni les témoignages d'un patient, Gilles, âgé de 59 ans, qui reste positif malgré cette épreuve, et d'un médecin, le Pr. Vincent Cottin, coordonnateur du Centre national de Référence des Maladies Pulmonaires rares, situé à Lyon, qui travaille depuis des années sur cette maladie.

Le regard de Gilles

« Continuer de faire ce que l'on aime, profiter de son entourage, prendre un petit peu de bonheur »



Pouvez-vous nous parler un peu de votre parcours, tant au niveau personnel que professionnel ?

Gilles B. : Je suis marié, avec trois enfants, deux filles et un garçon, et six petits-enfants. Nous sommes une famille unie. Je travaille depuis 40 ans dans une entreprise qui installe des systèmes de contrôle chez des industriels du verre. Nous avons mis au point un système innovant qui permet de contrôler automatiquement les bouteilles en verre par des machines. Cela fait 25 ans que je voyage dans le monde entier pour installer ces systèmes. Je suis en déplacement à l'étranger 150 à 200 jours

par an. Un travail très prenant, mais également très intéressant.

A quel moment avez-vous été diagnostiqué ? Comment cela s'est-il passé ?

Gilles B. : J'ai été diagnostiqué début 2015. Je suis sportif et je vais souvent courir. Nous étions partis avec ma femme à l'île Maurice. J'étais allé courir, comme à mon habitude, mais au bout de 800 mètres, je me suis senti essoufflé, je ne pouvais plus avancer. Cela m'a paru très étrange et m'a poussé à consulter un médecin au retour des vacances. On m'a demandé tout de suite : est-ce que vous fumez ? C'est vrai que j'ai fumé pendant longtemps, mais j'avais arrêté depuis 6 ans. Le médecin m'a envoyé faire une radio des poumons. Il a aperçu quelque chose et m'a envoyé au service de radiologie d'un hôpital pour faire un scanner. A la suite de ce second examen, on m'a orienté vers le Centre de Référence des Maladies Pulmonaires rares. Le médecin a demandé des analyses de sang, une exploration fonctionnelle respiratoire, un test de cardiologie et puis, il m'a annoncé le diagnostic.

Que vous a-t-il dit ?

Gilles B. : Il s'agit d'une maladie très complexe dont on ne connaît pas vraiment les causes. Je ne me rappelle pas des mots exacts, mais c'était en bref : « C'est une fibrose, vous risquez d'en mourir en 3 ans si vous n'êtes pas soigné ». J'ai pris cette nouvelle dans la figure, comme n'importe qui d'autre. C'était très dur. Le médecin m'a parlé des traitements qui permettent de ralentir la maladie, mais cela ne permet pas de guérir et d'aller vers un état de mieux-être. C'était un moment difficile.

Comment vous et votre famille avez surmonté cette annonce ?

Gilles B. : Ma famille a été présente. Mais pour tout dire, je n'attendais pas l'aide de mes proches. C'est très difficile, presque impossible de communiquer sa souffrance. Quand j'étais jeune, j'ai eu beaucoup d'accidents de moto. J'ai eu à faire face à la douleur. Et face à cela, les gens autour ne peuvent rien

faire. Et puis mes voyages m'ont aussi appris à relever les défis par moi-même. Quand on se retrouve en Inde, en Chine ou en Argentine, que l'on ne parle pas la langue locale et que l'on est seul pour faire son travail, on apprend à gérer les problèmes seul.

Pour vous, comment se manifeste la fibrose pulmonaire idiopathique ?

Gilles B. : Les symptômes apparaissent quand je fais de l'exercice. Dès que je tente une marche plus soutenue que d'habitude par exemple. Quand je suis à l'aéroport avec mes bagages ou quand je dois monter un étage dans un escalier. Sans parler de douleur, je ressens toujours une gêne. Il faut avoir expérimenté l'apnée pour comprendre. On n'a plus d'air et on attend d'en avoir à nouveau, mais cela n'arrive pas. Quand je fais un effort, je ne sais pas jusqu'où je peux aller. J'ai aussi davantage de maux de tête, surtout le matin, et je me fatigue plus facilement.

Continuez-vous à exercer une activité physique malgré la maladie ?

Gilles B. : J'ai toujours fait du sport. Deux fois par semaine, je fais une heure de vélo ou de rameur. L'été, je vais beaucoup dehors et je fais du bricolage. Et l'hiver je m'entraîne chez moi.

Qu'est ce qui a changé dans votre vie depuis le diagnostic ?

Gilles B. : Il n'y a pas eu vraiment de changement dans les faits. Je continue à travailler, même si mon poste a été un peu adapté pour que je voyage moins souvent. Pour moi, se plaindre ne sert à rien. Il faut continuer à espérer, se raccrocher à quelque chose. C'est un chemin personnel.

Quel conseil donneriez-vous aux personnes qui viennent d'apprendre qu'ils ont une fibrose ?

Gilles B. : Quand elles apprennent qu'elles sont malades, certaines personnes choisissent la religion pour surmonter la peur. Cela n'a pas été mon cas. . Mon conseil, c'est de mener un travail intérieur pour accepter la maladie, plutôt que de chercher des réponses ailleurs. Cela aide à se concentrer sur ce qui est important et à ne pas s'enfermer dans la maladie. Parfois, être un peu maso et se forcer à faire de l'exercice, car quand on fait des efforts, paradoxalement cela fait aussi du bien. Et surtout continuer de faire ce que l'on aime, profiter de son entourage, prendre un petit peu de bonheur.

Le regard du Pr Vincent Cottin

« Etre essoufflé n'est pas normal. Il faut rechercher la cause de l'essoufflement »

Comment s'effectue le diagnostic de la fibrose pulmonaire idiopathique ?

Pr. Vincent Cottin : La première étape est la détection d'un essoufflement chez les patients, de la difficulté à réaliser un effort physique. Chez environ un tiers des patients, on peut détecter également une toux, généralement sèche qui peut être très gênante. La deuxième étape est ensuite d'éliminer les autres causes possibles. A l'auscultation, si on entend des râles crépitants typiques qui ressemblent au bruit du velcro, c'est presque toujours le signe d'une fibrose pulmonaire idiopathique. Ces crépitants sont toujours présents dans le cas d'une FPI. C'est l'un des premiers symptômes. Dans presque la moitié des cas, on peut également observer un hippocratisme digital, qui se traduit par des troisièmes phalanges bombées.



A quel moment recevez-vous les patients ?

Pr. Vincent Cottin : Notre rôle, au sein du Centre de Référence des Maladies Pulmonaires rares, est de confirmer le diagnostic. Généralement, en amont, le patient est allé voir son médecin généraliste puis un pneumologue. Tout généraliste ou pneumologue peut ausculter le patient et détecter les crépitants. Souvent, en cas de suspicion d'une FPI, ils orientent leur patient vers nous pour confirmer ce diagnostic.

Comment annoncez-vous au patient qu'il est atteint de FPI, une maladie mortelle ?

Pr. Vincent Cottin : Notre rôle est avant tout de l'informer sur la maladie avant d'évoquer le pronostic. Pour que le patient comprenne la maladie, j'utilise généralement des analogies simples tirées de la vie quotidienne ou de son expérience professionnelle. L'objectif est qu'il comprenne que la maladie rend les poumons plus épais et les empêche de faire leur travail. Et je réalise des schémas pour expliquer les évolutions possibles de la maladie. Ce qui nous aide beaucoup aujourd'hui, c'est que nous avons désormais des traitements. Il est donc possible de proposer un projet thérapeutique, une prise en charge, en même temps que l'on explique le diagnostic.

Comment les patients réagissent-ils ?

Pr. Vincent Cottin : Cela dépend du patient. Certains posent beaucoup de questions précises, et dans ce cas seulement, je leur donne les chiffres sur la mortalité. D'autres ne réalisent pas très bien. Je ne détermine pas le pronostic tout de suite, car il y a une grande variabilité d'une personne à l'autre. Le pronostic dépend de l'évolution sous traitement, c'est au moment des visites de suivi que l'on peut réellement préciser le pronostic.

Est-ce que les patients viennent accompagnés ?

Pr. Vincent Cottin : Oui, au moment de l'annonce, les patients sont souvent accompagnés. C'est important. Et quand on sent que l'annonce est difficile, on propose un suivi par un psychologue.

Comment s'effectue le suivi médical ?

Pr. Vincent Cottin : On propose toujours un suivi en alternance avec le pneumologue traitant. Le patient voit le pneumologue tous les 2 ou 3 mois, et vient nous voir tous les 6 mois. Les Centres de maladies rares ne se substituent pas au pneumologue traitant, ils sont là pour aider à confirmer le diagnostic, à faire les bons choix thérapeutiques et à prendre les décisions lors du suivi médical.

Quels sont les conseils pratiques que vous donnez aux patients et à leurs familles ?

Pr. Vincent Cottin : On prend le temps d'expliquer les modalités d'évolution de la maladie. Ensuite, on les informe sur les traitements, les effets secondaires possibles et la meilleure façon de les gérer, ainsi que sur l'importance de consulter rapidement en cas d'aggravation brutale de l'essoufflement. Les familles posent souvent des questions pour savoir comment aider au maximum le patient, quelle alimentation choisir, comment éviter une infection, *etc.* Nous leur conseillons les choses suivantes : se laver les mains, éviter tout contact avec une personne malade, se faire vacciner contre la grippe et le pneumocoque, limiter l'exposition aux agents irritants (pollution, tabac, *etc.*), et maintenir une activité physique. Tout cela en continuant d'avoir un suivi régulier avec le médecin généraliste et le pneumologue.

Faut-il réaliser un diagnostic précoce ?

Pr. Vincent Cottin : Nous n'avons pas de preuve scientifiquement établie de la nécessité d'un diagnostic précoce, mais c'est une question de bon sens, car plus tôt on agit pour ralentir la progression de la maladie, mieux c'est à long terme.

Quand soupçonner une FPI ?

Pr. Vincent Cottin : Il est important de considérer qu'être essoufflé n'est pas normal. Ce n'est pas forcément lié à l'âge, au tabac, ou aux kilos en trop. Il faut rechercher la cause de l'essoufflement. Les causes ne sont pas nécessairement liées à un problème cardiaque ou à une anémie, elles peuvent aussi être pulmonaires, et trop de médecins traitant y pensent tardivement. Il faut rechercher les râles crépitants à l'auscultation, puis réaliser un examen de mesure du souffle et un scanner thoracique. Il est important que les radiologues puissent être attentifs à des anomalies même modérées au niveau des poumons, s'ils font un scanner pour une autre raison, par exemple pour des douleurs abdominales. Enfin, on identifie des familles dans lesquelles la fibrose est fréquente. Dans ce cas, les familles doivent être attentives aux symptômes, car il peut y avoir un risque familial.

La fibrose pulmonaire idiopathique en bref

La Fibrose Pulmonaire Idiopathique (FPI) est une maladie pulmonaire inflammatoire progressive et de cause inconnue qui se caractérise par la formation de tissu cicatriciel dans les poumons ⁽¹⁾.

C'est une maladie rare et peu connue du grand public ⁽²⁾. La FPI est majoritairement diagnostiquée chez les personnes de plus de 50 ans, avec une prédominance masculine.

Chiffres clés

- Environ 5 millions de patients dans le monde, 110 000 en Europe ⁽³⁾
- Plus de 4 000 nouveaux patients sont diagnostiqués chaque année en France ⁽⁴⁾

Reconnaître les symptômes

A l'auscultation pulmonaire, des râles crépitants inspiratoires ressemblant au bruit d'une bande de Velcro® que l'on détache sont caractéristiques d'une FPI. Ces râles crépitants secs bilatéraux doivent faire suspecter une FPI ; le patient doit alors être rapidement orienté vers un pneumologue. D'autres symptômes sont notables : douleurs thoraciques, hippocratisme digital (déformation des doigts qui prennent une apparence bombée) ou coloration bleutée des lèvres.

Prise en charge des patients

Des traitements permettent de ralentir le déclin de la fonction respiratoire dans le cas d'une prise en charge précoce. La transplantation pulmonaire est envisagée en cas de formes graves ou d'aggravation de la maladie chez tous les patients âgés de moins de 65 ans environ. Moins de 5% des patients en bénéficient. ⁽⁵⁾

Il est impossible de prédire le schéma de progression de la FPI. Avec une survie médiane de 2 à 5 ans à compter du diagnostic, le taux de survie de la FPI est inférieur à celui de certains cancers.

Pour en savoir plus :

Rendez-vous sur le site EnsembleContreFPI.fr.

Références

1. http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=2032 (dernière consultation le 29/09/15)
2. Meltzer EB, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis. Orphanet J Rare Dis 2008;3:8
3. European IPF Patient Charter. Disponible sur le site: <http://www.ipfcharter.org/>. Dernier accès : juillet 2016
4. Cottin V et al. Recommandations pratiques pour le diagnostic et la prise en charge de la fibrose pulmonaire idiopathique. Elaborées par le Centre National de Référence et les Centres de Compétence pour les maladies pulmonaires rares sous l'égide de la Société de Pneumologie de Langue Française. Rev Mal Respir. 2013;30(10):814-6.
5. Kistler KD, et al. Lung transplantation in idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review of the literature. BMC Pulm Med 2014;14:139

Contact presse

Gisèle Calvache - Roche SAS

Tél. : +33 (0)1 47 61 40 12

Mobile : +33 (0)6 14 44 52 39

gisele.calvache@roche.com