



Fibrose pulmonaire d'origine inconnue (idiopathique)

🕒 paru le 18/03/2020 • adapté au contexte belge francophone

Un guide-patient est un outil réalisé pour vous aider à faire des choix pour votre santé. Il vous propose des informations basées sur la recherche scientifique. Il vous explique ce que vous pouvez faire pour améliorer votre santé ou ce que les professionnels peuvent vous proposer lors d'une consultation. Bonne lecture !

De quoi s'agit-il ?

Les poumons, grâce aux alvéoles, prennent l'oxygène de l'air pour en approvisionner le corps. La fibrose pulmonaire est une maladie rare dans laquelle du tissu cicatriciel (également appelé tissu conjonctif ou fibrose) se développe au niveau des alvéoles. Du tissu cicatriciel apparaît généralement après une réaction inflammatoire. Le tissu cicatriciel est moins souple et contient moins de vaisseaux sanguins que le tissu qu'il remplace. De ce fait, les alvéoles fonctionnent moins bien et prennent moins d'oxygène.

Les causes connues de la fibrose pulmonaire sont l'inhalation de substances toxiques, l'utilisation de certains médicaments, certaines maladies. Quand on ne sait pas pourquoi du tissu conjonctif s'est formé, on parle de fibrose pulmonaire idiopathique ou de fibrose pulmonaire d'origine inconnue. Cette forme de fibrose pulmonaire est la plus courante.

La fibrose pulmonaire idiopathique est une maladie chronique. La survie moyenne après le diagnostic est de 3 à 5 ans suivant les études. L'évolution de la maladie peut varier considérablement d'une personne à l'autre. Chez certaines personnes, elle peut évoluer lentement ou rester stable pendant plusieurs années. Chez d'autres, des poussées peuvent survenir subitement et entraîner des [problèmes respiratoires](#) et une rapide dégradation.

Quelle est sa fréquence ?

On estime que 7 à 20 personnes sur 100 000 dans le monde souffrent de fibrose pulmonaire idiopathique.

Comment la reconnaître ?

Au départ, les symptômes de la fibrose pulmonaire sont vagues, comme une toux sèche. Ensuite, de l'[essoufflement](#) et une [fatigue](#) apparaissent rapidement. À mesure que la maladie progresse et que le tissu conjonctif dans les poumons augmente, les activités quotidiennes deviennent plus difficiles à cause de l'essoufflement (dyspnée). Parfois, le bout des doigts devient plus épais (doigts en « baguettes de tambour ») et les ongles deviennent brillants et convexes (ongles en « verre de montre »).

Les poussées de fibrose pulmonaire se manifestent par une détérioration soudaine sur une période de 30 jours, avec une augmentation progressive de l'essoufflement.

Comment le diagnostic est-il posé ?

Au début, l'examen clinique et les examens complémentaires peuvent être normaux. Selon l'état d'avancement de la maladie, le médecin entend des râles crépitants secs à l'auscultation des poumons. En cas de maladie avancée, le taux d'oxygène dans le sang diminue. Ce taux est mesuré à l'aide d'un oxymètre placé au bout du doigt.

En cas de suspicion de fibrose pulmonaire, plusieurs examens sont réalisés. Les plus importants sont un scanner (CT scan) et un examen de la fonction pulmonaire. Une radiographie ordinaire des poumons peut être normale au début. A un stade ultérieur, on peut y voir des lignes épaisses. Un scanner des poumons donne une image détaillée des poumons et permet de voir les anomalies typiques. L'[examen de la fonction pulmonaire](#) permet de mesurer le contenu des poumons et de distinguer différentes maladies pulmonaires.

La fibrose pulmonaire idiopathique ne provoque pas d'anomalies dans les analyses de sang. Certains cas nécessitent la réalisation d'une biopsie pulmonaire (le médecin prélève un bout du poumon). Un médecin spécialisé (anatomopathologiste) examine l'échantillon de biopsie au microscope.

Avant de poser le diagnostic de fibrose pulmonaire idiopathique, il faut avoir exclu toutes les autres causes de formation de tissu cicatriciel. Le diagnostic de fibrose pulmonaire est généralement posé dans un centre spécialisé où pneumologues, radiologues et anatomopathologistes travaillent ensemble.

Le médecin examinera également s'il y a un problème cardiaque ou d'autres problèmes pulmonaires (infection, par exemple) pouvant expliquer les symptômes.

Que pouvez-vous faire ?

- Arrêtez de fumer immédiatement et complètement.
- Évitez les environnements poussiéreux et les efforts intenses.
- Lorsqu'il fait très chaud, il vaut mieux rester à l'intérieur.
- Maintenez une certaine activité physique, telle que la marche, éventuellement avec un kinésithérapeute. C'est bénéfique pour votre capacité pulmonaire.

Que peut faire le médecin ?

Une fois que le tissu pulmonaire est remplacé par du tissu conjonctif, c'est définitif. C'est pourquoi la rééducation respiratoire est importante. Les patients apprennent alors à traiter les symptômes de la fibrose pulmonaire par l'entraînement et des exercices de respiration pour un meilleur fonctionnement dans la vie quotidienne. A terme, une oxygénothérapie à domicile peut être nécessaire.

Des médicaments spécifiques sont disponibles pour ralentir la formation de tissu conjonctif dans les poumons et maîtriser les symptômes. Mais ces médicaments sont très chers, et ils ont parfois des effets secondaires graves. Les conditions de remboursement de ces médicaments sont donc très strictes.

Il n'est pas possible de prédire qui va présenter des poussées au cours de la fibrose pulmonaire et qui n'en présentera pas. C'est pourquoi, chez toute personne atteinte de fibrose pulmonaire, il est important de chercher à savoir si une greffe de poumons sera possible dans le futur.

Les poussées au cours de la fibrose pulmonaire sont traitées avec de la cortisone.

En savoir plus ?

- [Poumons et alvéoles pulmonaires \(images\) - Larousse](#)
- [Arrêter de fumer. C'est possible - Tabacstop](#)
- [Activité physique - Manger Bouger - Question Santé](#)
- [Bouger à tout âge... Après 50 ans aussi ! - Manger Bouger - Question Santé](#)
- [Le scanner, ici, ou à trouver sur cette page des Cliniques St Luc UCL](#)

Vous cherchez une aide plus spécialisée ?

- [Centre d'Aide aux Fumeurs \(CAF®\) - FARES - Fonds des Affections Respiratoires](#)
- [Tabacologues - FARES - Fonds des Affections Respiratoires](#)
- [La LUSS - Une fédération d'associations de patients et de proches](#)

Source

[Guide de pratique clinique étranger 'Fibrose pulmonaire idiopathique' \(2000\), mis à jour le 11.04.2017 et adapté au contexte belge le 17.09.2019 - ebpracticenet](#)