

FPI: recommandations pour les médecins de famille

Dr. med. M. Funke-Chambour

Les médecins de famille jouent un rôle clé dans le diagnostic précoce de la FPI et la prise en charge des patients. Cette brochure expose les principales recommandations de la Société Suisse de Pneumologie (SSP) pour le diagnostic et la thérapie de la FPI [1].

Définition de la FPI

La fibrose pulmonaire idiopathique (idiopathic pulmonary fibrosis), ou FPI, est une affection pulmonaire chronique rare qui touche en particulier les hommes de plus de 60 ans. En raison des différentes définitions contenues dans la littérature, on constate une grande diversité dans la prévalence et l'incidence. La prévalence augmente notamment chez les plus de 75 ans, même s'il n'existe pas de données précises pour la Suisse [2].

Les patients commencent souvent par se plaindre de dyspnée en cas d'effort et d'une toux sèche. L'évolution de la maladie est le plus souvent progressive avec une évolution des symptômes en quelques années.

Les causes de la FPI ne sont pas connues précisément. Différents facteurs seraient responsables de la cicatrisation excessive dans le tissu pulmonaire. Les causes d'une fibrose pulmonaire sont multiples:

- Infections
- Lésions par irradiation (p. ex. dans le cadre d'une thérapie anticancéreuse)
- Prise de médicaments
- Inhalation de fibres d'amiante ou d'autres poussières

Il n'est toutefois pas possible d'établir de cause précise pour la FPI. Il est aussi probable que les facteurs génétiques jouent un rôle. Le tabagisme constitue par ailleurs un facteur à risque pour la FPI. Pour des raisons inconnues, la FPI affecte en principe plus souvent les hommes que les femmes.



Malgré les évolutions hétérogènes de la maladie, la durée de survie une fois le diagnostic posé est très brève et se rapproche de celle d'une maladie tumorale. De nouveaux médicaments impactant l'évolution de la maladie sont homologués et disponibles en Suisse. Malgré l'existence de recommandations nationales et internationales, de nombreuses questions restent sans réponse.

Le groupe de travail consacré aux maladies pulmonaires interstitielles et rares de la Société Suisse de Pneumologie (SSP) a donc décidé de rédiger des recommandations pour le diagnostic et le traitement de la FPI dans le cadre d'un groupe d'experts. Elles sont synthétisées ci-après.

Symptômes

En règle générale, les patients qui consultent présentent une dyspnée croissante en cas d'effort et souffrent aussi lors des phases de repos lorsque la maladie a évolué. Vient souvent s'ajouter à cela une toux sèche qui répond mal aux thérapies traditionnelles.

Les critères du diagnostic

État clinique

Selon le stade de la maladie, le patient peut présenter des signes de manque d'oxygène chronique (cyanose). Les stades avancés présentent des doigts hippocratiques.

Lors de l'auscultation des poumons, on

Symptômes non spécifiques

Dyspnée en cas d'effort

Toux sèche

État clinique

Le cas échéant, cyanose, doigts hippocratiques

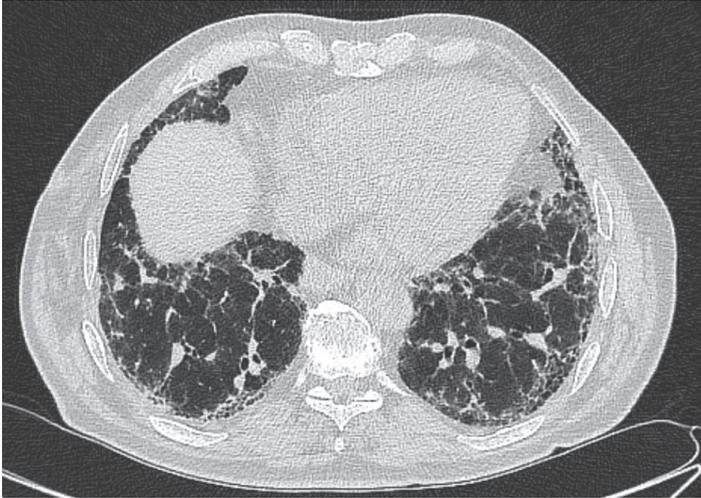
Râles crépitants inspiratoires à l'auscultation (bruit d'une fermeture velcro)

entend un râle crépitant sec typique à l'inspiration. C'est notamment le cas dans les sections basales arrière. Le râle se distingue du râle crépitant humide de l'œdème pulmonaire. Il rappelle le bruit obtenu à l'ouverture d'une fermeture velcro. Si le patient présente cette spécificité clinique, d'autres examens s'imposent.

La radio thoracique peut montrer une réduction du volume pulmonaire. De plus, on trouve habituellement des signes de fibrose dans les sections périphériques et basales.

Diagnostic présomptif précoce par le médecin de famille

Lorsque des patients souffrant de dyspnée en cas d'effort et d'une toux sèche se présentent au cabinet, le médecin de fa-



TDM du thorax d'un patient souffrant d'une FPI et modèle de l'UIP classique

mille doit surtout penser à la FPI s'il s'agit d'hommes (anciens fumeurs ou fumeurs actifs) de plus de 60 ans. Les examens devraient alors tenir compte de ce diagnostic différentiel. Une fois le diagnostic présomptif confirmé, le patient doit être confié à un spécialiste. Le médecin de famille joue ainsi un rôle clé dans le dépistage précoce de la FPI. Bien qu'il n'existe pas actuellement de thérapie capable de guérir cette maladie, un diagnostic précoce est important car il permet d'empêcher la progression de la maladie et d'éviter un traitement inapproprié.

Examen complémentaire auprès d'un spécialiste en pneumologie

Les autres examens doivent être effec-

tués par un spécialiste en pneumologie car le diagnostic est difficile à établir et la thérapie est très différente des autres affections du parenchyme pulmonaire. Les recommandations suisses pour le diagnostic et la thérapie de la FPI expliquent les démarches d'examen spéciales des pneumologues. En plus d'une mesure DLCO et FVC, il est recommandé d'effectuer une pléthysmographie corporelle totale dans le cadre de l'exploration fonctionnelle respiratoire. Par ailleurs, un test de résistance (test de marche pendant 6 minutes, spiro-ergométrie) doit être réalisé. Les tests en laboratoire couvrent différentes maladies systémiques. Une bronchoscopie (examen endoscopique avec lavage bronchoalvéolaire) est re-

commandée par la suite. La réalisation d'une biopsie (puis d'une cryobiopsie) est à décider au cas par cas. La règle standard actuelle veut que le diagnostic et la thérapie soient discutés dans le cadre d'un échange multidisciplinaire (multidisciplinary discussion – MDD) au sein d'un centre pour maladies interstitielles pulmonaires (anglais: interstitial lung disease) (centre ILD).

Recommandations thérapeutiques

Deux médicaments (agents actifs pirfénidone et nintédanib) permettant de ralentir l'évolution de la maladie sont actuellement homologués en Suisse. Tous

les patients diagnostiqués comme souffrant d'une fibrose pulmonaire idiopathique doivent faire l'objet d'une évaluation pour la thérapie. Le choix du médicament dépend notamment des profils d'effets secondaires et incombe à un pneumologue qui a de l'expérience avec les différents médicaments. Les médicaments peuvent avoir des effets secondaires restrictifs qui peuvent souvent être rendus tolérables par de légers ajustements du dosage ou une médication de secours adaptée aux symptômes.

Les recommandations suisses prévoient un contrôle de l'évolution sur une période de 3 à 6 mois auprès d'un spécia-

Examens chez le spécialiste	
Anamnèse	Examen des expositions
Exploration fonctionnelle respiratoire (pléthysmographie corporelle totale avec mesure de diffusion) et test de résistance	Évaluation de la déficience fonctionnelle
Analyse de sang	Exclusion d'une maladie systémique
TDM du thorax	Caractéristiques (modèle de l'UIP)
Bronchoscopie avec LBA, si nécessaire biopsie (cryobiopsie bronchoscopique ou biopsie en coin chirurgicale)	Diagnostic histopathologique
Diagnostic	Conseil multidisciplinaire d'un centre pour maladies interstitielles pulmonaires

liste expérimenté dans les maladies interstitielles pulmonaires. En cas de détérioration de l'état en dépit de la thérapie, on ne peut pas toujours parler d'échec thérapeutique. Une éventuelle interruption de la thérapie doit être examinée avec soin. Les thérapies comme p. ex. N-acétylcystéine ne sont pour le moment pas pertinentes pour le traitement de la FPI. Si l'état du patient se dégrade ou s'il ne répond pas à la thérapie, il faut envisager une éventuelle transplantation.

La réadaptation pulmonaire est une mesure généralement indiquée pour les patients – elle augmente la performance et la qualité de la vie par une meilleure gestion de la maladie. Le cas échéant, une supplémentation en oxygène est recommandée. On conseille en général d'arrêter de fumer et de se faire régulièrement vacciner contre la grippe. Une vaccination anti-pneumococcique unique est également recommandée.

Des comorbidités se présentent souvent sous la forme d'un reflux symptomatique. La toux et la dyspnée doivent aussi être traitées de façon symptomatique. La toux de la FPI est souvent réfractaire à la thérapie. Les patients peuvent être transférés vers des centres pour maladies interstitielles pulmonaires à fins de thérapie et d'incorporation dans des études en cours.

Dans l'idéal, le patient est pris en charge en étroite collaboration avec le médecin de famille, en coordination avec un spé-

cialiste des maladies interstitielles pulmonaires ou avec un conseiller de la Ligue pulmonaire cantonale. Les patients souffrant d'une FPI chronique sont ainsi bien pris en charge et conseillés par du personnel qualifié dans toutes les situations.

Particulièrement redoutée: l'exacerbation aiguë

L'exacerbation aiguë est une accélération déclenchée (p. ex. infection) ou non déclenchée du processus pathologique. En cas de détérioration ou d'exacerbation aiguë, il est difficile de trouver la bonne thérapie. Les patients ont souvent besoin d'un traitement stationnaire, dans l'idéal dans un centre pour maladies interstitielles pulmonaires expérimenté. Après la mise en place d'un traitement antibiotique large, on peut prescrire une injection de stéroïdes mais il n'existe pas d'études scientifiques contrôlées à ce sujet et cette approche est donc contestée. En raison de la très forte hausse de la mortalité en cas d'exacerbation aiguë, il est essentiel de commencer rapidement à traiter les facteurs déclencheurs possibles (p. ex. infection, pneumothorax, embolie pulmonaire). En cas de complications ou de mauvaise évolution, la ventilation mécanique invasive s'est avérée défavorable. Il ne faut donc y recourir que dans certains cas (p. ex. en cas de transplantation pulmonaire prévue) car le pronostic est très mauvais [1].

La FPI au cabinet du médecin de famille: l'essentiel en bref

Quand doit-on penser à la FPI?

- Touche habituellement les hommes de plus de 60 ans
- Dyspnée chronique en cas d'effort, toux
- Râles crépitants inspiratoires basaux des deux côtés à l'auscultation
- Capacité vitale réduite à la spirométrie
- Signe de fibrose sur la radio

Établissement du diagnostic

- TDM-HR du thorax
- Exploration fonctionnelle respiratoire
- Bronchoscopie (lavage bronchoalvéolaire, biopsie bronchoscopique), le cas échéant, biopsie en coin (wedge biopsy)
- Établissement du diagnostic par le «MDD Board»

Thérapie de la FPI

- Arrêt de la cigarette, thérapie des comorbidités (p. ex. reflux symptomatiques)
- Thérapie anti-fibrotique
- Oxygène si nécessaire
- Vaccination antigrippale annuelle, vaccination anti-pneumococcique unique
- Réadaptation pulmonaire ambulatoire et/ou stationnaire
- Traitement rapide notamment en cas d'infection pulmonaire
- Évaluation individuelle d'une transplantation ou d'une palliation
- Évaluation de nouvelles thérapies au centre ILD (dans le cadre d'études cliniques dans des centres universitaires et des cliniques A)

Littérature

1. Funke-Chambour, M., Azzola, A., Adler, D., Barazzzone-Argiroffo, C., Benden, C., Boehler, A., et al. (2017). Idiopathic pulmonary fibrosis in Switzerland – Diagnosis and Treatment Position of the Working Group for Interstitial and rare lung diseases of the Swiss Respiratory Society Respiration. 2017;93(5):363–378. 2014;14(3):45–46.
 2. Funke-Chambour, M. & Geiser, T. (2015). Idiopathic pulmonary fibrosis: the turning point is now! Swiss Med Wkly. 2015;145:w14139.
-

Cette brochure a pu être réalisée grâce
au soutien généreux de sponsors.
Nous remercions chaleureusement:



Boehringer
Ingelheim

Société Suisse de Pneumologie

Peter Merian-Strasse 80
4002 Bâle
Tél. 061 686 77 47
info@pneumo.ch
www.pneumo.ch

Ligue pulmonaire suisse

Chutzenstrasse 10
3007 Berne
Tél. 031 378 20 50
info@lung.ch
www.liguepulmonaire.ch

Les prestations de la Ligue pulmonaire pour la FPI

La Ligue pulmonaire s'engage dans la prévention et le dépistage précoce de la FPI. Elle offre des conseils intégrés (biologiques, psychologiques et sociaux) aux personnes touchées par cette affection. Avec ses projets, elle encourage de manière ciblée la qualité du traitement et soutient la recherche dans le domaine des affections pulmonaires.

Pour les professionnels

Cours de préparation au brevet fédéral de «**Conseiller/conseillère en affections respiratoires et tuberculose**»

Cours de formation continue comme p. ex.:

- Colloques spécialisés sur la Long Term Oxygen Therapy (LTOT)
 - Connaissances de base sur les maladies pulmonaires et des voies respiratoires
 - Pléthysmographie corporelle totale
 - Soins palliatifs
-

Cours pour assistants médicaux de cabinet sur les maladies respiratoires

Formulaires électroniques de prescription, directives et autres documents de base

Brochures gratuites sur la FPI et les stations d'oxygène liquide à exposer au cabinet médical et à remettre aux patients (www.lungenliga.ch/publications)

Soutien de la recherche clinique et fondamentale dans le domaine de la pneumologie grâce à un **fonds de recherche** spécifique

Pour les patientes et patients

Remise, installation, instruction et maintenance **d'appareils d'oxygénothérapie**

Solution spécifique de **conseils et prise en charge** des patients et de leurs proches, contrôle de la thérapie et suivi actif. Certaines Ligues pulmonaires cantonales proposent une réadaptation pulmonaire ambulatoire.

Encouragement de la mobilité des patients à l'aide de **stations d'oxygène liquide** publiques.

Repos et offres de vacances spéciales pour les patients et leurs proches

Encouragement des **groupes de soutien et d'échange d'expériences**, réalisation de plusieurs **cours/manifestations** pour les personnes concernées

Programmes de coaching pour **renforcer l'autogestion des patients**

Conseils psychosociaux: conseils détaillés des patients et de leurs proches pour leur apprendre à gérer les conséquences de la maladie chronique

Engagement politique pour la promotion d'un air sain

Prévention et dépistage précoce par des campagnes de sensibilisation, un travail de relations publiques, du matériel d'info, des événements (p. ex. mesures de la fonction pulmonaire lors de salons, etc.)

Offres pour arrêter de fumer (conseils et cours)
