

# Le fardeau de la fibrose pulmonaire idiopathique au Canada 2020



ensemblecontrefpi.ca  
SOUTENIR LES PATIENTS ATTEINTS DE  
FIBROSE PULMONAIRE IDIOPATHIQUE



Fondation  
canadienne  
de la fibrose  
pulmonaire

Association  
pulmonaire  
du Québec

## Mentions et divulgation des conflits d'intérêts

Ce rapport a été commandé par Hoffmann-La Roche Limitée et élaboré sous la direction et avec la participation d'un comité de travail.

Roche souhaite saluer le travail des participants, grâce à qui ce rapport a pu être rédigé, et à les remercier.

### Comité de travail :

- Sharon Lee, directrice exécutive, Fondation canadienne de la fibrose pulmonaire (FCFP)
- D<sup>re</sup> Deborah Assayag, professeure adjointe, Université McGill et Division de médecine pulmonaire, Hôpital général juif
- D<sup>re</sup> Meena Kalluri, professeure agrégée, Département de médecine, Université de l'Alberta
- D<sup>r</sup> Martin Kolb, professeur, Division de pneumologie, Département de médecine, Université McMaster
- D<sup>r</sup> Pearce Wilcox, pneumologue, Hôpital St-Paul, et professeur agrégé de médecine, Université de la Colombie-Britannique

# Table des matières

Avant-propos de l'Association pulmonaire du Québec .....	4
Aperçu .....	5
Introduction .....	6 - 8
La FPI au Canada .....	9
Fardeau économique de la FPI .....	10 - 11
Obstacles clés .....	12 - 17
Aperçu à l'échelle provinciale .....	18 - 20
Appels à l'action .....	21 - 23
Conclusion .....	24
Références .....	25 - 27



# Avant-propos de l'Association pulmonaire du Québec

Imaginez-vous vivre tous les jours à bout de souffle, en ayant l'impression que la fatigue et la toux sèche<sup>1</sup> ne vous quitteront jamais et en sachant que vos proches sont témoins d'un tel inconfort, tandis que vous tentez de vous adapter à votre nouvelle réalité. C'est la situation à laquelle devront faire face les 6 000 Canadiens qui recevront un diagnostic de fibrose pulmonaire cette année<sup>2</sup>.

La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) est une maladie chronique qui cause une inflammation et une cicatrisation des poumons, pour une raison inconnue. Actuellement, plus de 14 000 personnes vivent avec cette maladie pulmonaire incurable au Canada<sup>3</sup>; toutefois, la plupart des cas seraient diagnostiqués dans notre province<sup>3</sup>. Au Québec, 88 cas de FPI sont signalés pour 100 000 hommes de plus de 50 ans, et 64 pour autant de femmes<sup>3</sup>. Comme il n'y a que cinq cliniques spécialisées<sup>4</sup> dans la province et seulement trois pneumologues par 100 000 Québécois<sup>5</sup>, les pressions exercées sur ces services pèsent lourd pour le système de soins de santé<sup>6</sup>. Depuis 135 ans<sup>7</sup>, l'Association pulmonaire du Québec (APQ) travaille sans relâche pour appuyer les personnes devant surmonter les défis que posent les maladies respiratoires. L'APQ a toujours été investie d'une seule mission, soit celle de combler les lacunes dans le système de soins de santé en aidant les patients québécois atteints de FPI grâce à l'accès à de l'information ainsi qu'à des ressources éducatives, et à l'établissement d'un réseau de soutien pour les patients et les aidants<sup>8</sup>.

Apprendre à vivre avec une maladie respiratoire chronique signifie devoir faire face à une toute nouvelle réalité et à une perte de la qualité de vie. En plus de subir les symptômes physiques associés à la FPI, les patients atteints de cette maladie doivent composer avec les répercussions psychologiques, sociales et financières qu'elle engendre. Il peut parfois être très difficile et bouleversant d'accepter cette nouvelle réalité qui trop souvent mène à l'insécurité, à l'adoption d'un mode de vie sédentaire et à l'isolement<sup>9</sup>.

Ce rapport fait ressortir les lacunes considérables en matière d'éducation des patients, des aidants et des professionnels de la santé de partout au pays, ainsi que la disponibilité sporadique des cliniques spécialisées, des centres de réadaptation, et des services de soutien financier et social qui viennent alourdir les répercussions sur les patients, leurs aidants et le système de soins de santé canadien :

- Obstacles liés au diagnostic
- Prévalence de cette maladie rare
- Incidence économique
- Obstacles liés à l'accès au traitement
- Nombre limité de spécialistes
- Services de soutien destinés aux patients et aux aidants

L'APQ est d'avis que ce rapport fournit des renseignements sur la façon d'alléger ce fardeau lié à la FPI à l'échelle nationale, provinciale, et pour chaque patient. Nous sommes fermement convaincus de la pertinence des recommandations formulées dans ce rapport et demandons instamment leur mise en œuvre afin d'éliminer les difficultés que les patients, leur famille et leurs médecins doivent actuellement surmonter. Nous croyons que partout au pays, toute personne mérite d'obtenir, en temps opportun, un diagnostic précis et d'avoir accès à un traitement adéquat et aux meilleurs soins médicaux possible.

En tant que Canadiens, nous avons beaucoup de chemin à faire en vue de répondre aux besoins urgents en matière de prise en charge de la FPI. Néanmoins, les recommandations présentées dans ce rapport nous donnent l'espoir qu'une amélioration des résultats pour les patients est possible. Forts de cette information, nos décideurs du secteur des soins de santé sont en mesure d'apporter d'importants changements à l'intention des patients atteints de FPI et sont dotés des moyens pour bâtir un avenir meilleur, celui auquel toute personne vivant avec la FPI a droit.

## Aperçu

La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) est une maladie chronique et invalidante dont souffrent des personnes dans toutes les régions du monde<sup>10</sup>. Bien qu'il s'agisse d'une affection relativement rare, les activités de recherche et de développement qui la concernent devraient être intensifiées, de même que l'éducation à son sujet. En ce qui concerne le fardeau sanitaire et économique de la maladie, il

reste à établir. Pour instiguer des changements dans les politiques et optimiser les activités de recherche et de financement entourant la FPI, il est essentiel que la communauté recueille de plus amples renseignements à son sujet.

Le présent rapport vise à offrir un aperçu du fardeau de la FPI, tant en ce qui concerne les conséquences de la maladie sur la santé des

patients et de leurs partenaires de soutien que la quantification du fardeau économique attribuable au diagnostic tardif et aux défis que pose le traitement. Il présente également les écarts thérapeutiques importants qui sont observés d'une région à l'autre au Canada et qui peuvent être à l'origine d'une variation dans la qualité des soins offerts aux patients, selon la région où ils demeurent.



# Introduction

La FPI est une maladie pulmonaire chronique et irréversible qui se caractérise par la formation de tissu cicatriciel (fibrose) sur les poumons et dont les causes sont inconnues. En général, la formation de tissu cicatriciel s'accroît à mesure que la maladie évolue, ce qui perturbe la respiration. La FPI touche principalement les adultes, et elle est le plus souvent diagnostiquée chez les hommes âgés de 50 ans ou plus. Cependant, la maladie peut toucher des hommes et des femmes de tous âges<sup>10</sup>.

La FPI est une forme de maladie pulmonaire interstitielle (MPI). Les MPI regroupent les maladies qui altèrent principalement les tissus et l'espace autour des alvéoles (poches d'air), soit l'interstitium pulmonaire. Ces maladies peuvent aller de l'inflammation à la formation de tissu cicatriciel<sup>11</sup>.

On estime que l'incidence de la FPI varie entre 3 et 9 cas par 100 000 personnes en Europe et en Amérique du Nord, et qu'elle augmente à l'échelle mondiale<sup>12</sup>. À titre de comparaison, on estime que l'incidence du cancer du poumon s'élève à 30,5 cas par 100 000 personnes en Europe<sup>13</sup>. Malheureusement, on n'a observé que peu de progrès dans l'amélioration du taux de survie médian associé à la maladie, qui est d'environ 3 à 5 ans. Le taux de mortalité global a augmenté ces 20 dernières années parce que la MPI est plus courante chez les personnes âgées de plus de 65 ans<sup>12</sup>, que la population vieillit et que la prévalence et l'incidence de la MPI sont en hausse<sup>14</sup>.

Le fardeau de la FPI outrepassa le traitement et la survie. En effet, le mauvais pronostic, l'évolution incertaine de la maladie et le fardeau

des symptômes nuisent gravement à la qualité de vie des patients et de leurs partenaires de soutien<sup>15</sup>. La dépression est également très fréquente chez les patients souffrant d'une MPI, et l'anxiété et la dépression, soit des symptômes de MPI, sont liées à une altération de l'état mental<sup>16</sup>. Il faut également savoir que la dépression accroît le fardeau financier de la maladie puisque nombre de patients ne peuvent plus travailler à temps plein, ce qui entraîne des difficultés financières tant pour eux que pour leurs proches<sup>10</sup>.

Une étude qualitative visant à évaluer les perceptions, les expériences et les besoins des patients atteints de FPI a permis de relever trois principaux thèmes dans le parcours des patients : la difficulté à obtenir un diagnostic, la perte de la vie telle qu'elle était avant le diagnostic et la vie avec la FPI<sup>17</sup>. Ces points communs mettent en évidence un besoin insatisfait quant à un accès plus rapide à des spécialistes et à une meilleure éducation au sujet de la maladie.

Les études montrent également le lourd fardeau émotionnel qu'impose la FPI aux partenaires de soutien, qui peuvent en effet ressentir de l'incrédulité, de la dévastation, de la colère envers la situation, un sentiment d'impuissance et de la peur. Les symptômes de FPI, notamment les essoufflements, sont particulièrement pénibles pour les partenaires de soutien et peuvent limiter les activités communes, entraîner une perte de compagnie et accentuer les sentiments de responsabilité et d'impuissance suscités par l'incapacité à maîtriser les essoufflements de l'être cher<sup>18</sup>. En fin de vie, cette souffrance est exacerbée par le soutien insuffisant en soins palliatifs<sup>19</sup>.



Le fardeau de la FPI outrepassa le traitement et la survie.

## Symptômes

Deux principaux symptômes caractérisent la FPI : les essoufflements (également connus sous le nom de dyspnée) et la toux chronique. Ces symptômes s'aggravent à mesure qu'évolue la maladie. Par exemple, au fil du temps, les essoufflements peuvent empêcher le patient d'effectuer ses activités quotidiennes régulières et, dans certains cas, ils surviennent même au repos. De nombreux patients souffrent également de toux, un symptôme important, et les quintes de toux sont parfois invalidantes. Parmi les autres symptômes associés à la maladie, on compte une douleur thoracique, une perte de poids ou des doigts en baguettes de tambour (symptôme également connu sous le nom d'hippocratisme digital). Dans certains cas, les signes et les symptômes de la FPI peuvent même passer inaperçus jusqu'à ce que la maladie ait causé des lésions graves aux poumons<sup>20,21</sup>.

L'exacerbation aiguë de la FPI, qui se définit par une aggravation subite de la maladie, est associée à un taux de mortalité allant de 30 à 85 %; le taux de survie moyen varie quant à lui entre 3 et 13 jours<sup>22</sup>. Souvent, les exacerbations aiguës sont la principale cause de décès des patients atteints de FPI<sup>23</sup>.

La FPI peut également causer d'autres problèmes de santé, dont des infections pulmonaires, des caillots sanguins dans les poumons ou un poumon collabé. À mesure que la maladie évolue, d'autres affections potentiellement mortelles peuvent apparaître, dont une insuffisance respiratoire, une hypertension pulmonaire ou une insuffisance cardiaque<sup>21</sup>.

## Options thérapeutiques

À l'heure actuelle, la FPI est incurable. Les traitements ne visent qu'à ralentir l'évolution de la maladie, et ils ne permettent pas nécessairement d'en soulager les symptômes<sup>24</sup>.

Pour l'heure, il existe deux antifibrotiques autorisés pour la vente par Santé Canada pour le traitement de la FPI. En 2012, la pirféridone a été homologuée pour le traitement de la FPI chez les adultes, suivie par le nintédanib en 2015<sup>25</sup>. Les études cliniques ont démontré que ces médicaments peuvent contribuer à réduire l'inflammation et la fibrose, ce qui pourrait ralentir l'évolution de la FPI chez des patients dont l'insuffisance pulmonaire varie considérablement<sup>26</sup>. Cependant, étant donné les effets indésirables de ces médicaments, ce ne sont pas tous les patients atteints de FPI qui les tolèrent. Aussi, les patients doivent souvent travailler en collaboration avec leur médecin pour établir le bon parcours thérapeutique<sup>24</sup>. Des études cliniques visant à évaluer de nouveaux traitements sont en cours.

La prise en charge de la maladie peut comprendre une oxygénothérapie et une réadaptation pulmonaire. Dans certains cas, les patients sont aptes à subir une greffe pulmonaire. Il s'agit d'ailleurs du seul traitement éprouvé qui permet de prolonger la survie des patients atteints de FPI<sup>25</sup>. Au Canada, la FPI est la principale cause de transplantation pulmonaire simple et bilatérale. Elle compte en effet pour 46,1 % et 26,4 % des cas de greffe, respectivement<sup>27</sup>.

« J'ai pris la décision de ne pas m'inscrire sur la liste d'attente pour subir une transplantation. Je ne veux pas subir ni imposer à ma famille toute la peine et les tracas associés à une transplantation, sans parler des coûts exorbitants que l'intervention implique.

- Peter

Cependant, l'accessibilité d'une greffe de poumon est limitée en

raison du faible nombre de donneurs, et il a été démontré que la survie des patients atteints de FPI est plus faible par rapport à celle observée pour d'autres types de maladies<sup>28</sup>. De plus, lors d'une étude, près de huit patients atteints de FPI sur dix n'étaient pas admissibles à une greffe (nombre d'entre eux en raison de leur âge) et, de ce nombre, seuls 16 % ont survécus et ont tout de même subi l'intervention, conformément aux lignes directrices<sup>29</sup>.

Les services de soins palliatifs gagnent en importance à mesure que la FPI évolue, et ils visent à soulager les symptômes ainsi qu'à améliorer le confort et la qualité de vie des patients. Par ailleurs, ils sont maintenant recommandés dans le cadre des soins courants qui sont offerts aux patients atteints de la maladie. Les soins palliatifs sont assurés par des équipes pluridisciplinaires qui regroupent des médecins, des infirmières, des chefs religieux, des travailleurs sociaux, des psychologues et d'autres professionnels de la santé. Ils peuvent être offerts à domicile ou en milieu hospitalier. Il faut surtout savoir qu'ils se distinguent des soins de fin de vie. En effet, bien que leurs objectifs se chevauchent, les soins palliatifs peuvent être offerts à tout stade du traitement, et non pas seulement en fin de vie<sup>30</sup>.

L'objectif des soins de fin de vie, généralement offerts aux personnes à qui il reste moins de six mois à vivre, consiste à aider les patients à trouver la paix et à mourir dans le confort et la dignité. Par exemple, ils peuvent compter des traitements visant à maîtriser les essoufflements et à soulager la douleur ou d'autres symptômes, et ils peuvent être offerts dans une maison de fin de vie, mais également dans un hôpital, un établissement de soins infirmiers ou à domicile<sup>30</sup>. Certaines études ont démontré qu'il est plus difficile pour les patients atteints d'une MPI d'accéder à des soins de fin de vie offerts par un spécialiste, que pour les patients souffrant d'un cancer du poumon. Il existe donc un important besoin insatisfait à cet égard<sup>31</sup>.

# La FPI au Canada

La FPI touche des personnes partout dans le monde. Dans une étude récente réalisée au moyen des données administratives nationales s'étalant de 2007 à 2011, on a découvert que la prévalence de la FPI au Canada était supérieure à celle observée dans de nombreux autres pays développés, 14 259 cas prévalents (41,8 pour 100 000

personnes) ayant été recensés au Canada<sup>3</sup>. Ce nombre est sensiblement comparable au nombre d'hommes recevant un diagnostic de cancer du poumon en 2017 au Canada<sup>32</sup>.

Cependant, la prévalence de la FPI varie d'une province à l'autre. Les taux les plus élevés sont observés

au Québec, comparativement à la Colombie-Britannique, à l'Alberta, à la Saskatchewan et au Manitoba, où on estime que les taux sont les plus bas. Ce phénomène pourrait s'expliquer par la consignation d'un plus grand nombre de cas dans les régions bénéficiant d'un meilleur accès à des soins hospitaliers<sup>3</sup>.

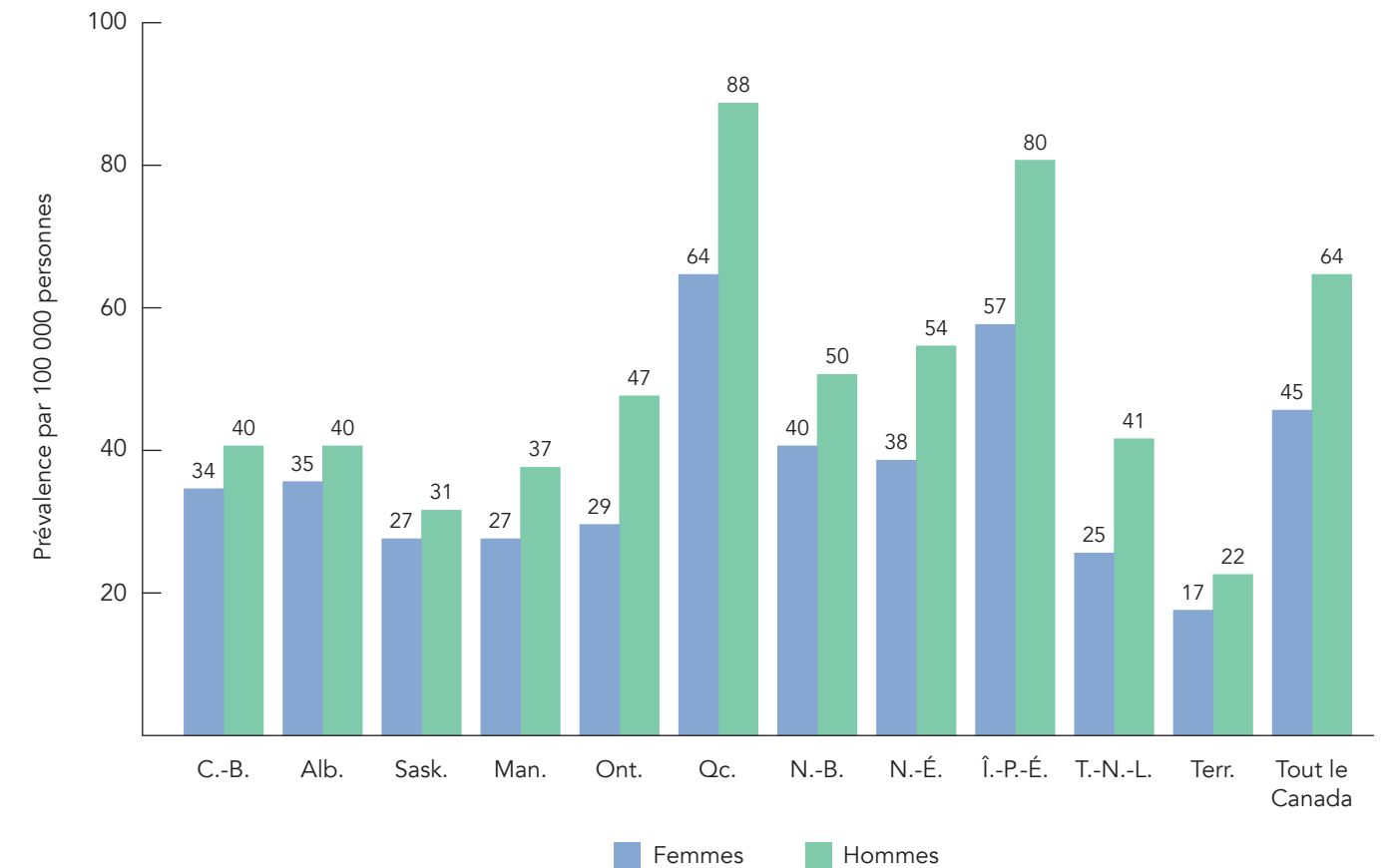


FIGURE 2 Prévalence de la fibrose pulmonaire idiopathique (définition étroite) par 100 000 personnes âgées ≥ 50 ans, selon la province et le sexe, en 2011. C.-B. : Colombie-Britannique; Alb. : Alberta; Sask. : Saskatchewan; Man. : Manitoba; Ont. : Ontario; Qc. : Québec; N.-B. : Nouveau-Brunswick; N.-É. : Nouvelle-Écosse; Î.-P.-É. : Île-du-Prince-Édouard; T.-N.-L. : Terre-Neuve-et-Labrador; Terr. : territoires

Hopkins et al. Eur Respir J 2016<sup>3</sup>

# Fardeau économique de la FPI

Le fardeau économique de la FPI n'a pas été bien défini, mais des données semblent montrer que les frais de soins de santé sont élevés et qu'ils sont susceptibles d'augmenter dans l'avenir. Dans une étude rétrospective réalisée à partir d'une base de données des États-Unis, on a découvert qu'entre 2001 et 2008, le coût direct total pour les patients atteints de FPI était de 26 000 \$ US par année-personne<sup>14</sup>. De plus, une autre étude a révélé que parmi les bénéficiaires âgés de 65 ans ou plus de Medicare, aux États-Unis, les patients souffrant de FPI présentaient un risque d'hospitalisation plus élevé de 82 %, et que les coûts médicaux

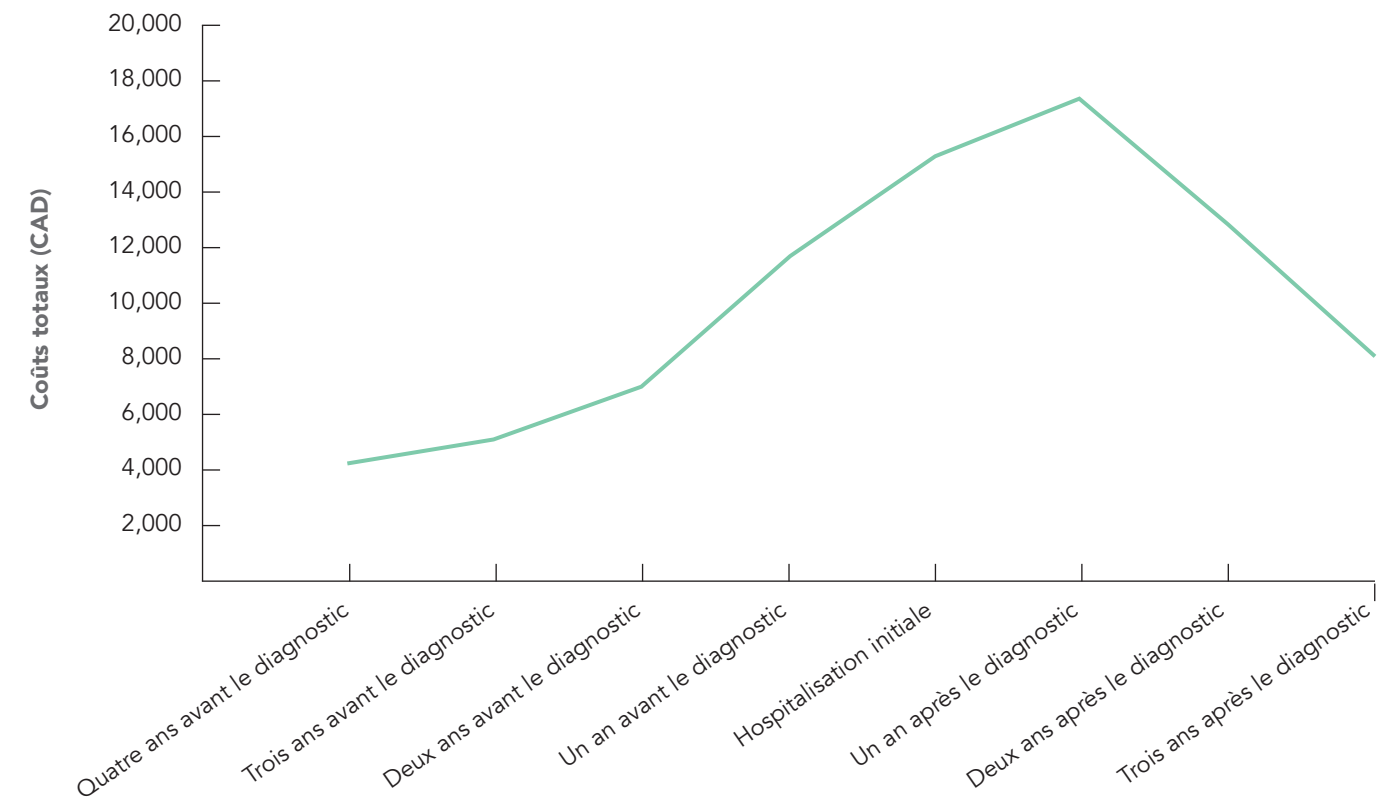
étaient plus élevés de 72 %, comparativement à une population témoin appariée<sup>33</sup>. Il s'agit d'un fardeau financier significatif, non seulement pour les patients, mais également pour leur famille et leurs partenaires de soins. D'autres études doivent être menées pour quantifier les répercussions économiques de la FPI.

Dans une étude pluriannuelle réalisée au Québec, on a découvert que les coûts annuels des soins de santé offerts aux patients atteints de FPI commencent à augmenter avant le diagnostic, ce qui reflète la détérioration de l'état de santé qui,

ultimement, mènera à la réalisation des examens permettant de poser le diagnostic. Au Québec, le coût annuel moyen par patient deux ans avant le diagnostic s'élevait à 7 049 \$ CAN. L'année précédant le diagnostic, ce coût augmente de 65 % pour atteindre 11 664 \$ CAN. Après le diagnostic, le coût annuel moyen par patient s'élève à 17 398 \$ CAN, ce qui exclut le coût du diagnostic initial (première hospitalisation) de 15 281 \$ CAN. Le coût moyen demeure supérieur à 12 000 \$ CAN la deuxième année suivant le diagnostic<sup>34</sup>.



Coûts annuels moyens des nouveaux cas de FPI (définition large de la FPI)



Tarride et al. Clinicoecon Outcomes Res 2018.<sup>34</sup>

Dans l'ensemble, cela démontre qu'il est nécessaire d'améliorer les stratégies thérapeutiques pour réduire les taux d'hospitalisations liées à la FPI et, ainsi, les coûts associés à la maladie.

Il est à noter que, comparativement à ce qu'on a pu observer dans d'autres études canadiennes sur le fardeau de différentes maladies, le coût direct de la FPI est comparable ou supérieur à celui de l'asthme, de

la maladie pulmonaire obstructive chronique (MPOC) et du cancer du poumon. Par exemple, en Ontario, on a estimé que le coût du cancer du poumon durant la première année de la maladie s'élevait à 30 550 \$ CAN en 2009, un montant comparable au coût des soins de la FPI (y compris le diagnostic initial) de 25 725 \$ CAN au cours de la première année. De plus, des données de l'Alberta laissent croire que 69 % du coût total des soins médicaux liés au cancer

du poumon sont engagés au cours des trois premiers mois suivant le diagnostic, alors que les coûts de la FPI demeurent élevés jusqu'à deux ans suivant le diagnostic, ou jusqu'au décès du patient<sup>34</sup>. Les soins de fin de vie comptent également pour une vaste proportion du fardeau économique de la FPI puisque la plupart des patients meurent à l'hôpital<sup>35</sup>.

# Obstacles clés

## Obstacles liés au diagnostic

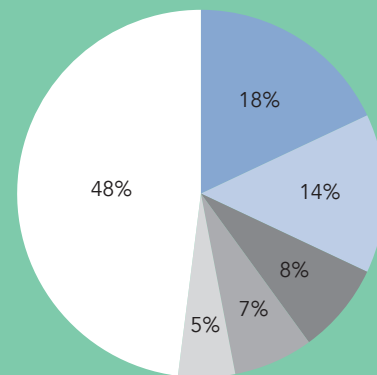
La FPI compte parmi les nombreuses MPI dont les symptômes et les caractéristiques se chevauchent. Les symptômes les plus fréquents de la FPI, soit une toux sèche et la dyspnée, peuvent être attribués à tort au tabagisme ou au vieillissement. Étant donné que la maladie est relativement rare, un diagnostic rapide et précis doit être posé par un pneumologue expérimenté, qui doit tenir compte des résultats cliniques, radiographiques (examens radiographiques comme une tomodensitométrie haute résolution) et histopathologiques (biopsie pulmonaire)<sup>36</sup>.

« J'ai fumé durant de longues années et donc, j'étais essoufflée. Je pensais que la cigarette était la cause de mon essoufflement, et chaque fois que je manquais de souffle, je mettais cela sur le compte du tabac et rien d'autre.

- Suzan

Dans une étude, on a découvert que les patients atteints de FPI pouvaient présenter des symptômes pendant plus de cinq ans avant le diagnostic<sup>37</sup>. D'après les résultats d'une autre étude, les patients souffrant de fibrose pulmonaire reçoivent souvent au départ un diagnostic erroné. Ils rapportent d'ailleurs un délai d'au moins un an entre l'apparition des troubles respiratoires et le diagnostic. Parmi les diagnostics erronés les plus fréquents, on compte la bronchite,

## Diagnosics initiaux erronés chez les patients atteints de FPI



- Bronchite
- Asthme
- MPOC
- Emphysème
- Cardiopathie
- Autre

Collard et al. Resp Med 2007<sup>33</sup>



l'asthme et la MPOC. Plus du tiers des patients mentionnent avoir rencontré au moins trois médecins avant d'obtenir le bon diagnostic<sup>38</sup>.

De plus, les résultats d'un sondage récent montrent que même si les médecins sont la principale source de renseignements fiables pour les patients atteints de FPI, bon nombre de patients ont l'impression que leur médecin ne leur transmet pas suffisamment de renseignements au sujet de la maladie. Cet écart dans les communications ne peut qu'exacerber la détresse et la confusion entourant le diagnostic de FPI et les étapes subséquentes du traitement<sup>39</sup>.

« J'ai changé de pneumologues en cours de route [pendant mon traitement] parce que je n'obtenais pas l'information dont j'avais besoin.

- Suzan

En 2017, la Société canadienne de thoracologie a publié un énoncé de positionnement présentant des directives pour le diagnostic de la FPI fondées sur des données probantes<sup>40</sup>. En septembre 2018, quatre organismes importants en pneumologie, soit la American Thoracic Society (ATS), la Société européenne de pneumologie (ERS), la Japanese Respiratory Society (JRS) et la Latin American Thoracic Society (ALAT), ont publié de nouvelles lignes directrices internationales pour aider les médecins dans le diagnostic de la FPI. Ces lignes directrices cliniques visent à aider les médecins traitants à poser un diagnostic rapide et précis en raffinant les critères diagnostiques en fonction des résultats d'une tomodensitométrie haute résolution<sup>41</sup>.

## Obstacles liés à l'accès au traitement

Même lorsque le diagnostic de FPI est posé, il peut être difficile

d'accéder à un traitement et à des soins de haute qualité. De plus, la disponibilité des ressources peut varier d'une province à l'autre. Nous présentons ci-dessous plusieurs obstacles liés à l'accès au traitement ainsi que les écarts observés à cet égard à l'échelle nationale. Dans certains cas, ces obstacles nuisent à l'amélioration des résultats.

### Cliniques des MPI

- Les cliniques des MPI disposent de pneumologues attirés, d'équipes pluridisciplinaires internes ainsi que d'infirmières et d'éducateurs attirés spécialisés dans la prise en charge des MPI.
- On compte 18 cliniques des MPI au Canada<sup>4</sup>.
- Les cliniques des MPI exigent une orientation par un médecin, et ce ne sont pas toutes les provinces qui offrent un accès équivalent à de telles cliniques spécialisées<sup>42</sup>. De plus, toutes les cliniques ne

disposent pas du personnel et du financement nécessaires.

### Disponibilité des pneumologues

- Les pneumologues possèdent une formation de subspecialité en médecine interne axée sur le diagnostic et le traitement des maladies respiratoires. Au Canada, il faut environ cinq ans pour obtenir une certification en médecine respiratoire chez les adultes<sup>5</sup>. Cependant, un sondage mené auprès de pneumologues canadiens a démontré que l'exposition aux interventions diagnostiques et thérapeutiques avancées et la formation à cet égard étaient minimes<sup>43</sup>.
- Le nombre de pneumologues par 100 000 personnes varie d'une province à l'autre. Dans certaines provinces, on compte trois pneumologues par 100 000 personnes, comparativement

à moins d'un dans d'autres provinces<sup>5</sup>.

« C'est d'autant plus vrai dans les centres de taille plus modeste, où les médecins peuvent n'avoir jamais été confrontés à la maladie.

- Darren

### Admissibilité à une Ad oxygénothérapie à domicile

- Il a été démontré que l'oxygénothérapie à domicile permet de prolonger la vie et d'améliorer la qualité de vie des patients souffrant de certaines maladies respiratoires. Il s'agit d'une méthode largement reconnue pour la prise en charge de nombreuses autres maladies cardiorespiratoires chroniques. Elle peut également être prescrite

pour soulager la dyspnée (essoufflements) dans le cadre des soins palliatifs<sup>44,45</sup>.

« Il faut continuer de collaborer avec les médecins. Bon nombre des problèmes rencontrés dans la communauté médicale tiennent au fait qu'il s'agit encore d'une maladie méconnue.

- Darren

- À l'heure actuelle, les indications d'une oxygénothérapie à long terme chez les patients atteints d'une MPI reposent sur des études réalisées auprès de patients souffrant d'une MPOC. Il est donc possible qu'elles ne reflètent pas de façon précise les besoins des patients atteints de FPI<sup>46</sup>.
- L'admissibilité et l'accès à une oxygénothérapie, y compris dans les établissements de soins palliatifs, varient d'une province à l'autre, chaque organisme de réglementation établissant les politiques pour sa population locale<sup>46</sup>.

### Accès à la réadaptation pulmonaire

« J'ai suivi des séances de réadaptation pulmonaire et cela m'a énormément aidée. Comme j'en avais déjà fait, je n'y suis pas revenue... la liste d'attente est tellement longue.

- Anna

- La réadaptation pulmonaire est une composante importante de la prise en charge des maladies pulmonaires chroniques comme la FPI. Les programmes de réadaptation pulmonaire peuvent comprendre des exercices, de l'éducation et du soutien psychosocial. La réadaptation pulmonaire peut atténuer la dyspnée, optimiser l'état fonctionnel et diminuer les coûts de soins de santé<sup>47</sup>.
- Le nombre de centres de réadaptation pulmonaire varie d'une province à l'autre. De plus, les obstacles relatifs à leur accès persistent, et ils comptent

notamment le manque de personnel attiré, l'efficacité limitée du système d'orientation et la distance de déplacement pour les patients<sup>47</sup>.

- De plus, des études montrent que les patients atteints d'une MPI ont des besoins particuliers en matière d'éducation qui pourraient ne pas être satisfaits par les programmes de réadaptation pulmonaire actuels, notamment en ce qui concerne les renseignements fournis quant aux dispositions de fin de vie<sup>48</sup>.

« Mon médecin m'a récemment recommandé d'y retourner et je lui ai répondu que je ne m'en sentais pas vraiment capable, que je n'avais pas l'énergie nécessaire. Et puis, il faudrait que mon mari m'y conduise, et ce n'est pas la porte à côté.

- Barbara

### Nombre total de pneumologues et nombre/100 000, par province, en 2017

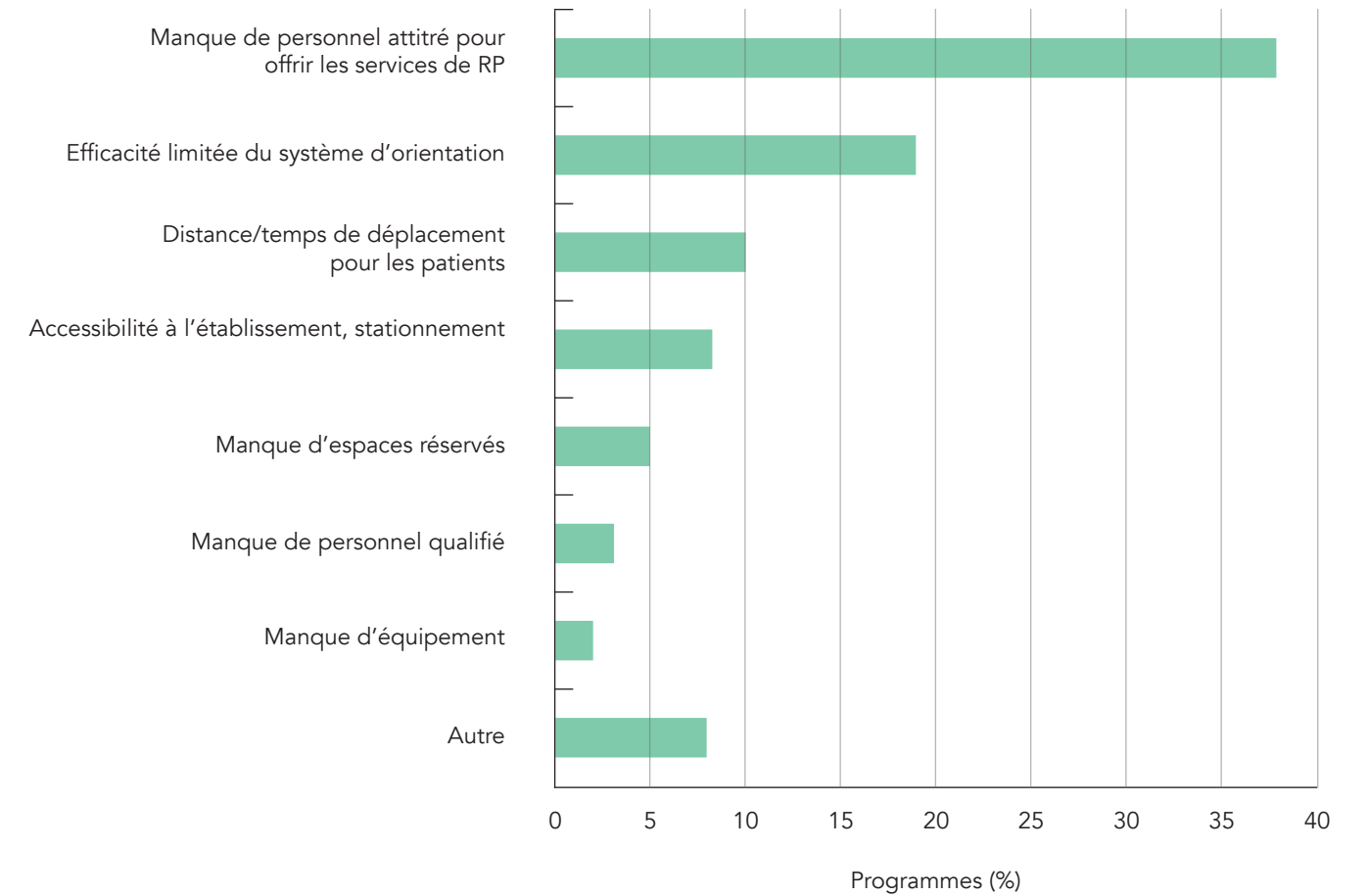
Province/territoire	Médecins	Médecins/100 000 personnes
Terre-Neuve-et-Labrador	6	1,1
Île-du-Prince-Édouard	2	1,3
Nouvelle-Écosse	9	0,9
Nouveau-Brunswick	7	0,9
Québec	251	3,0
Ontario	290	2,1
Manitoba	15	1,1
Saskatchewan	24	2,1
Alberta	111	2,6
Colombie-Britannique	80	1,7
Territoires	0	0,0
Canada	795	2,2

Profil des pneumologues, mars 2018, Association médicale canadienne<sup>5</sup>





## Programmes de réadaptation pulmonaire recensés au Canada en 2015



Camp et al. Canadian Medical Journal, 2015.<sup>47</sup>

## Ressources à l'intention des patients et de leurs partenaires de soutien

- Les groupes et les programmes de soutien aux patients atteints de FPI sont importants, car ils aident les patients et leurs proches à comprendre la maladie et à apprendre à vivre avec elle<sup>49</sup>. Par exemple, une étude réalisée récemment a démontré qu'un programme de responsabilisation pluridisciplinaire de courte durée permettait d'améliorer la qualité de vie des patients atteints de FPI et de leurs partenaires<sup>50</sup>.
- Les partenaires de soutien se fient aux organisations de patients pour animer des groupes de soutien, mais l'accès à de tels groupes varie toutefois d'une province à l'autre.
- Les renseignements qui se trouvent sur Internet sont souvent inexacts et périmés, ce qui laisse aux patients peu de moyens d'en apprendre davantage au sujet de leur maladie<sup>51</sup>.

# Aperçu à l'échelle provinciale\*

Au Canada, la prestation des services de soins de santé relève des provinces et des territoires. Bien que l'assurance maladie soit

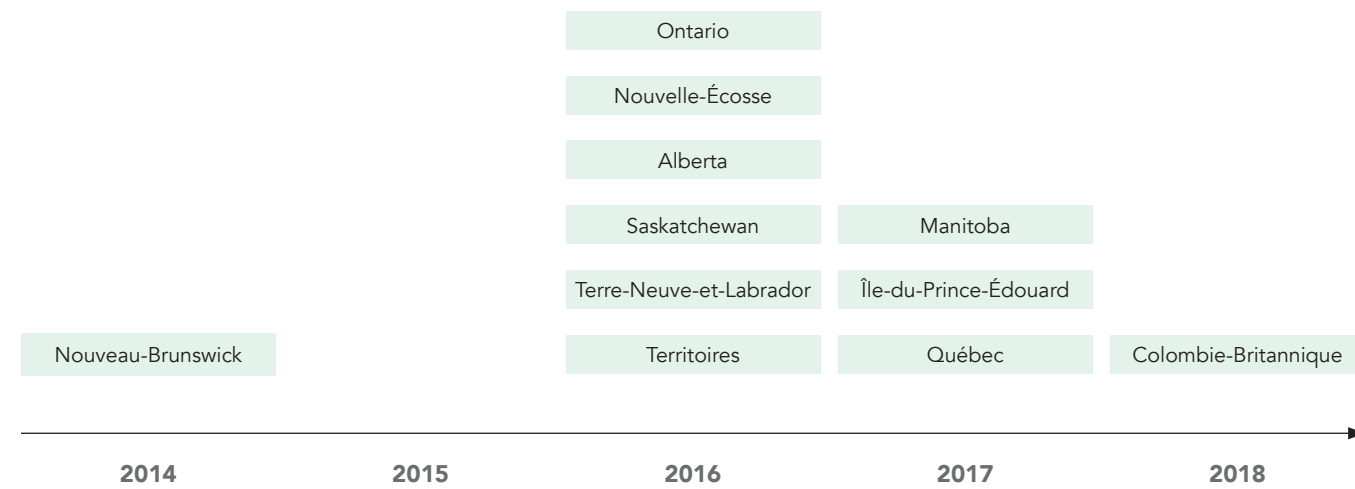
généralement universelle, il existe des écarts thérapeutiques importants d'une région à l'autre. Ces écarts peuvent d'ailleurs imposer un

fardeau substantiel aux patients et à leur famille lorsqu'ils souhaitent obtenir des soins de qualité.

Province/Territory	N <sup>bre</sup> de cliniques des MPI <sup>4</sup>	N <sup>bre</sup> de pneumologues par 100 000 personnes <sup>5</sup>	Lignes directrices de l'oxygénothérapie palliative <sup>44</sup>
Alberta	3 <ul style="list-style-type: none"> <li><b>CALGARY</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- South Health Campus de Calgary : D<sup>re</sup> Charlene Fell</li> </ul> </li> <li><b>EDMONTON</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Université de l'Alberta : D<sup>re</sup> Meena Kalluri, D<sup>r</sup> Giovanni Ferrara</li> <li>- Edmonton Respiratory Consultants : D<sup>r</sup> Warren Ramesh</li> </ul> </li> </ul>	2,5	Approuvée lorsque la SpO <sub>2</sub> à l'air ambiant est inférieure à 90 % au repos, durant la journée, pendant au moins 3 minutes consécutives. Le terme « palliative » doit figurer sur l'ordonnance du médecin. La durée maximale autorisée est de 6 mois, et elle ne peut être prolongée que pour une période (maximale) de 6 mois.
Colombie-Britannique	2 <ul style="list-style-type: none"> <li><b>VANCOUVER</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hôpital St-Paul : D<sup>r</sup> Chris Ryerson, D<sup>r</sup> Pearce Wilcox</li> <li>- Hôpital général de Vancouver : D<sup>re</sup> Nasreen Khalil</li> </ul> </li> </ul>	1,7	Un diagnostic palliatif ne garantit pas l'accès à une oxygénothérapie à domicile. Pour obtenir un remboursement, les patients qui bénéficient de soins palliatifs doivent satisfaire les mêmes critères d'hypoxémie que ceux justifiant une oxygénothérapie au repos, ambulatoire et nocturne.
Manitoba	0	1,0	Pour avoir accès à une oxygénothérapie à domicile, les patients bénéficiant de soins palliatifs doivent satisfaire les mêmes critères d'admissibilité médicaux que les patients souffrant d'hypoxémie au repos.
Nouveau-Brunswick	0	0,8	Réservée aux patients en phase terminale et recevant des soins palliatifs dont la maladie touche le système respiratoire; l'analyse de la SpO <sub>2</sub> confirme une désaturation en oxygène (SpO <sub>2</sub> < 89 % à l'air ambiant).
Terre-Neuve-et-Labrador	0	1,1	Non disponibles
Nouvelle-Écosse	1 <ul style="list-style-type: none"> <li><b>HALIFAX</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Université Dalhousie : D<sup>r</sup> Paul Hernandez</li> </ul> </li> </ul>	0,9	Les services d'oxygénothérapie à domicile ne prévoient aucune aide financière lorsque l'oxygénothérapie est prescrite comme soutien psychologique à un patient souffrant d'essoufflements, mais ne montrant aucun signe d'hypoxémie.
Ontario	6 <ul style="list-style-type: none"> <li><b>LONDON</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- London Health Services, Hôpital Victoria et École de médecine Schulich : D<sup>r</sup> Marco Mura</li> </ul> </li> <li><b>HAMILTON</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hôpital St-Joseph : D<sup>r</sup> Martin Kolb, D<sup>r</sup> Gerry Cox, D<sup>r</sup> Nathan Hambly</li> </ul> </li> <li><b>MISSISSAUGA</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mississauga Lung Health Centre : D<sup>re</sup> Noreen Mann</li> </ul> </li> <li><b>TORONTO</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hôpital général de Toronto : D<sup>r</sup> Shane Shapera, D<sup>re</sup> Jolene Fisher</li> </ul> </li> <li><b>KINGSTON</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hôpital Hôtel-Dieu (Jeanne Mance 4) : D<sup>r</sup> Onofre Moran-Mendoza</li> </ul> </li> <li><b>OTTAWA</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hôpital général d'Ottawa : D<sup>r</sup> Nha Voduc</li> </ul> </li> </ul>	2,0	Remboursée chez les personnes qui souffrent d'une maladie au stade terminal (c.-à-d., espérance de vie inférieure à 3 mois), qui reçoivent des soins de fin de vie et qui ont besoin d'une oxygénothérapie à domicile. Le remboursement est offert pour une période maximale de 90 jours.
Île-du-Prince-Édouard	0	1,3	Soins palliatifs avec au moins 2 résultats d'oxymétrie montrant une saturation en oxygène inférieure à 85 % et exigeant une oxygénothérapie d'au moins 18 heures par jour.
Québec	5 <ul style="list-style-type: none"> <li><b>MONTREAL</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Centre hospitalier de l'Université de Montréal : D<sup>re</sup> Hélène Manganas, D<sup>re</sup> Julie Morisset, D<sup>re</sup> Andréanne Gauthier</li> <li>- Centre universitaire de santé McGill : D<sup>re</sup> Deborah Assayag</li> </ul> </li> <li>- Hôpital Sacré-Cœur : D<sup>re</sup> Marianne Lévesque</li> <li><b>SHERBROOKE</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke : D<sup>r</sup> André Cantin</li> </ul> </li> <li><b>QUEBEC CITY</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Centre hospitalier de l'Université Laval : D<sup>re</sup> Geneviève Dion, D<sup>r</sup> Steeve Provencher, D<sup>re</sup> Lara Bilodeau</li> </ul> </li> </ul>	3,0	Une oxygénothérapie palliative peut être envisagée en cas d'hypoxémie sévère (saturation au repos < 88 %) chez un patient souffrant d'un cancer du poumon ou d'un autre type de cancers avec atteinte pulmonaire si le pronostic vital est estimé à moins de 3 mois. Chez un patient non cancéreux, une oxygénothérapie palliative peut être envisagée en présence d'hypoxémie sévère (PaO <sub>2</sub> ≤ 55 mmHg, ou < 60 mmHg en cas d'insuffisance cardiaque droite).
Saskatchewan	1 <ul style="list-style-type: none"> <li><b>SASKATOON</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Royal University Hospital : D<sup>re</sup> Veronica Marcoux</li> </ul> </li> </ul>	2,0	Le cadre temporel des soins de fin de vie peut être mesuré selon le nombre de jours ou de semaines avant le décès. L'admissibilité varie en fonction des symptômes et de l'indice de performance (non selon la saturation). La couverture prévoit le remboursement d'un concentrateur et de 10 cylindres d'oxygène par mois. La durée maximale du remboursement est de 4 mois; seule une ordonnance est nécessaire au renouvellement de la couverture.
Territoires	0	0	Non disponibles

\*Exact en date de novembre 2019

## Historique de la couverture des antifibrotiques par province\*



\*Année du remboursement du premier antifibrotique



## Appels à l'action

### Amélioration de l'éducation et de la sensibilisation à l'égard de la FPI

Il est essentiel d'accroître l'éducation et la sensibilisation à l'égard de la FPI, tant auprès du grand public qu'auprès des fournisseurs de soins de santé, y compris les omnipraticiens. Cela commence par l'amélioration des programmes de formation médicale. De fait, les omnipraticiens devraient suivre une formation leur permettant de reconnaître la FPI ou à tout le moins d'en soupçonner la présence assez tôt de façon à pouvoir orienter les patients vers un spécialiste. Par ailleurs, les pneumologues doivent être suffisamment exposés à la FPI et aux autres MPI. Cela exige également de recruter, au sein des cliniques des MPI, du personnel qualifié disposant de l'expérience et de la formation requises et ayant accès aux ressources nécessaires pour optimiser les soins. De plus, des pneumologues devraient être déployés pour renseigner les omnipraticiens au sujet de la FPI. Enfin, il faudrait remettre aux omnipraticiens des formulaires simples pour les aider à répondre aux questions des patients/aidants au sujet de la FPI.

### Stratégies de prise en charge et de traitement communes

Les grandes sociétés de pneumologie ont formulé des lignes directrices

pour la prise en charge de la FPI qui couvrent également le traitement. Compte tenu du degré d'expérience requis pour bien diagnostiquer et traiter la FPI, ces lignes directrices sont moins catégoriques que celles formulées pour d'autres maladies comme l'asthme (Global Initiative for Asthma) et la MPOC (Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease). Puisque le traitement de la FPI est personnalisé, il est probable que des lignes directrices simples et unifiées voient le jour dans un avenir proche. Les stratégies de prise en charge communes des cas individuels entre les centres de soins communautaires et les centres universitaires garantiront que les patients ont la possibilité de recevoir les meilleurs soins possible, partout au pays, indépendamment de leur lieu de traitement principal.

« Je consulte toujours mon médecin de famille en premier. Lorsqu'il a découvert que j'étais atteinte de cette maladie, il ne la connaissait pas et il m'a dit : "C'est le premier cas de ce genre que je vois. Je vais me renseigner." Et il a pris le temps de se renseigner. Il s'est renseigné en même temps que moi, et c'est plutôt cool de sa part. »

- Anna

### Intégration plus rapide des soins palliatifs pluridisciplinaires

Des approches de soins palliatifs pluridisciplinaires devraient être intégrées plus rapidement. L'utilisation des soins intensifs et les décès en milieu hospitalier augmentent au cours de la dernière année de vie des patients atteints de FPI. Bien que l'intégration rapide des soins palliatifs compte parmi les mesures conseillées dans les lignes directrices de soins cliniques, cette recommandation n'est que rarement respectée. Des données montrent que l'adoption d'un modèle de soins pluridisciplinaires concertés diminue l'utilisation des soins de santé durant la dernière année de vie, tout en augmentant le nombre de décès à domicile<sup>52</sup>. De plus, des discussions au sujet de la planification préalable des soins aident les partenaires de soutien à en apprendre davantage au sujet des objectifs et des souhaits du patient, et à mieux les comprendre. Ainsi, ils se sentent mieux renseignés et soutenus<sup>53</sup>.

### Meilleur accès aux ressources à l'intention des patients et de leurs partenaires de soutien

Nombreux sont les patients qui se sentent seuls et sans soutien au moment du diagnostic de FPI. Se renseigner au sujet de la FPI et bien la comprendre est difficile, surtout si l'on considère que les

renseignements accessibles sont inexacts ou périmés. De plus, l'accès à des groupes de soutien destinés aux patients et à leurs partenaires de soutien<sup>49</sup>, les ressources de responsabilisation à l'intention des patients<sup>47</sup> et les soins palliatifs sont essentiels pour préserver la qualité de vie des patients et de leurs proches<sup>50</sup>. Les forums de patients offrent également l'occasion de répondre aux questions des patients et de mieux comprendre leurs besoins additionnels, en matière d'éducation et d'information, qui pourraient être satisfaits par la recherche et le dialogue. En augmentant l'accès à de tels programmes et en trouvant des moyens d'offrir ces ressources à l'extérieur des hôpitaux ou par accès mobile, il pourrait être possible de réduire les obstacles et d'améliorer l'accessibilité des ressources.

### Équité des soins dans l'ensemble des provinces

La qualité des soins ne devrait pas varier en fonction du lieu de résidence. Certaines provinces adoptent plus rapidement des

politiques bénéfiques pour les patients atteints de FPI, comme le remboursement des antifibrotiques. Pour que la qualité des soins soit la même partout au pays, des décisions progressistes doivent être prises et des ressources doivent être allouées au traitement de la FPI dans l'ensemble du pays. De plus, il est essentiel que les cliniques des MPI obtiennent davantage de financement du gouvernement pour attirer et préserver un personnel qualifié et, ainsi, être en mesure d'offrir les meilleurs soins possible. Les écarts qui sont observés dans les soins montrent la nécessité de mettre en place des politiques fondées sur des données probantes et axées sur les patients qui, collectivement, permettront d'améliorer la vie des patients partout au Canada.

« *Ma famille me soutient beaucoup. Ils sont tous derrière moi à 100 %. J'ai de la chance.*

- Anna



La qualité des soins ne devrait pas varier en fonction du lieu de résidence.

# Conclusion

Malgré tout le progrès réalisé dans le diagnostic et la prise en charge de la FPI, certains moyens à notre portée pourraient nous permettre d'améliorer les soins offerts aux Canadiens souffrant de cette maladie dévastatrice. Des données montrent que l'accès aux services de santé varie d'une province à l'autre, ce qui pourrait contribuer à une variation dans les soins offerts, les traitements et, ultimement, les résultats des patients. Les décisions relatives aux politiques en matière de soin de santé doivent reposer sur la recherche, et nos résultats démontrent qu'il existe toujours un besoin insatisfait quant à l'amélioration de la qualité de vie des patients atteints de FPI ou d'une autre MPI.

Quiconque est atteint de la FPI mérite d'avoir accès au traitement et aux soins qui conviennent. Ce rapport vise à mettre en évidence les écarts dans l'accès aux soins de santé ainsi que les besoins insatisfaits chez les patients atteints de FPI dans l'espoir d'habiliter les patients à prendre en charge leur maladie et de susciter des changements importants dans les lignes directrices thérapeutiques, les normes de soins ainsi que les politiques et les règlements en matière de soins de santé.

***Si vous vous sentez souvent essoufflé en vieillissant, il faut vous mettre dans la tête que cet essoufflement n'est pas nécessairement dû à l'âge. Vous devez consulter votre médecin parce que vous pourriez être atteint de FPI. L'essoufflement pourrait être également dû à quelque chose de complètement différent, mais ne vous contentez pas de l'imputer à la vieillesse.***

- Darren



# Références

- <sup>1</sup> Association Pulmonaire du Québec. Fibrose Pulmonaire. Accessible en ligne : <https://pq.poumon.ca/maladies/fibrose-pulmonaire/>. Consulté le 3 février 2020.
- <sup>2</sup> Fondation canadienne de la fibrose pulmonaire. LA FIBROSE PULMONAIRE IDIOPATHIQUE. GUIDE D'INFORMATION DESTINÉ AU PATIENT. Accessible en ligne : [https://cpff.ca/wp-content/uploads/2016/06/IPF\\_Guide\\_2012\\_FR\\_Rev-May-2016\\_For-Web-1.pdf](https://cpff.ca/wp-content/uploads/2016/06/IPF_Guide_2012_FR_Rev-May-2016_For-Web-1.pdf) . Consulté le 3 février 2020.
- <sup>3</sup> Hopkins RB, Burke N, Fell C, Dion G, Kolb M. Epidemiology and survival of idiopathic pulmonary fibrosis from national data in Canada. *European Respiratory Journal*, 2016;48(1):187-95.
- <sup>4</sup> Fondation canadienne de fibrose pulmonaire. Cliniques et spécialistes. Accessible en ligne : <https://cpff.ca/living-with-pf/clinics-specialists/> . Consulté le 3 février 2020.
- <sup>5</sup> Association médicale canadienne. Profil des pneumologues (mise à jour de mars 2018). Accessible en ligne : <https://www.cma.ca/Assets/assets-library/document/en/advocacy/profiles/respirology-e.pdf>. Consulté le 16 août 2018.
- <sup>6</sup> Conseil du premier ministre pour l'amélioration des soins de santé et l'élimination de la médecine de couloir. Soins de santé de couloir : un système sous tension. Accessible en ligne : [http://www.health.gov.on.ca/fr/public/publications/premiers\\_council/report.aspx](http://www.health.gov.on.ca/fr/public/publications/premiers_council/report.aspx) . Consulté le 16 août 2018.
- <sup>7</sup> Association Pulmonaire du Québec. Qui sommes-nous? Accessible en ligne : <https://pq.poumon.ca/a-propos/lassociation/qui-sommes-nous/> Consulté le 3 février 2020.
- <sup>8</sup> Association Pulmonaire du Québec. Mission. Accessible en ligne : <https://pq.poumon.ca/a-propos/lassociation/mission/>. Consulté le 3 février 2020.
- <sup>9</sup> Association Pulmonaire du Québec. Groupes d'entraide. Accessible en ligne : <https://pq.poumon.ca/programmes-et-services/groupes-entraide/>. Consulté le 3 février 2020.
- <sup>10</sup> The Voice of the Patient. U.S. Food and Drug Administration Patient-Focused Drug Development Initiative. Accessible en ligne: <https://www.fda.gov/downloads/forindustry/userfees/prescriptiondruguserfee/ucm440829.pdf>. Consulté le 16 août 2018.
- <sup>11</sup> Interstitial Lung Disease. American Thoracic Society. Accessible en ligne : <https://www.thoracic.org/patients/patient-res/breathing-in-america/res/chapter-10-interstitial-lung-disease.pdf>. Consulté le 16 août 2018.
- <sup>12</sup> Hutchinson J, Fogarty A, Hubbard R, McKeever T. Global incidence and mortality of idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review. *European Respiratory Journal*, 2015;46:795-806.
- <sup>13</sup> LUCE Report on Lung Cancer: Challenges in lung cancer in Europe. Lung Cancer Europe. Accessible en ligne : <https://www.lungcancereurope.eu/wp-content/uploads/2017/10/LuCE-Report-final.pdf>. Consulté le 12 septembre 2018.
- <sup>14</sup> Lee AS, Mira-Avendano I, Ryu JH, Daniels CE. The burden of idiopathic pulmonary fibrosis: An unmet public health need. *Respiratory Medicine*, 2014;108(7):955-67.
- <sup>15</sup> van Manen MJG, Geelhoed, JJM, Tak NC., et al. Optimizing quality of life in patients. *Ther Adv Respir Dis* 2017, Vol. 11(3) 157-69.
- <sup>16</sup> Nolan CM, Patel S, Barker RE, George P, Maddocks MM, Cullinan P, Maher TM, Man W. Anxiety and depression in idiopathic pulmonary fibrosis (IPF): prevalence and clinical correlates. *European Respiratory Journal*, 2017;50:PA848.
- <sup>17</sup> Duck A, Spencer LG, Bailey S, Leonard C, Ormes J, Caress AL. Perceptions, experiences and needs of patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Journal of Advanced Nursing*, 2014;71(5):1055-65.
- <sup>18</sup> Belkin A, Albright K, Swigris JJ. A qualitative study of informal caregivers' perspectives on the effects of idiopathic pulmonary fibrosis. *BMJ Open Respiratory Research*, 2013;1:e000007.
- <sup>19</sup> Lindell KO, Nouriaie M, Klesen MJ, et al. Randomised clinical trial of an early palliative care intervention (SUPPORT) for patients with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) and their caregivers: protocol and key design considerations. *BMJ Open Res* 2018;5:e000272. doi:10.1136/bmjresp-2017-000272.

<sup>20</sup> L'Association pulmonaire. Fibrose pulmonaire idiopathique. Symptômes. Accessible en ligne : [https://www.poumon.ca/santé-pulmonaire/maladies-pulmonaires/fibrose-pulmonaire-idiopathique/symptômes?\\_ga=2.131962376.625660747.1573056604-1217963033.1513612782](https://www.poumon.ca/santé-pulmonaire/maladies-pulmonaires/fibrose-pulmonaire-idiopathique/symptômes?_ga=2.131962376.625660747.1573056604-1217963033.1513612782). Consulté le 16 août 2018.

<sup>21</sup> National Heart, Lung and Blood Institute. Accessible en ligne : <https://www.nhlbi.nih.gov/health-topics/idiopathic-pulmonary-fibrosis>. Consulté le 30 octobre 2018.

<sup>22</sup> Juarez MM, Chan AL, Norris AG, Morrissey BM, Albertson TE. Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis – a review of current and novel pharmacotherapies. *Journal of Thoracic Disease*, 2015;7(3):499-519.

<sup>23</sup> Hambly N, Cox G, Kolb M. Acute exacerbations of idiopathic pulmonary fibrosis: tough to define; tougher to manage. *European Respiratory Journal*, 2017;49:1700811.

<sup>24</sup> Idiopathic Pulmonary Fibrosis. The Lung Association. Accessible en ligne : <https://www.lung.ca/lung-health/lung-disease/idiopathic-pulmonary-fibrosis/treatment>. Consulté le 16 août 2018.

<sup>25</sup> Fondation canadienne de la fibrose pulmonaire. Comprendre la fibrose pulmonaire. Traitement et soins. Accessible en ligne : <https://cpff.ca/understanding-pf/treatment-and-care/>. Consulté le 30 octobre 2018.

<sup>26</sup> Maher TM, Molina-Molina M, Russell A, Bonella F, Jouneau S, Ripamonti E, Axmann J, Vancheri C. Unmet needs in the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis – insights from patient chart review in five European countries. *BMC Pulmonary Medicine*, 2017;17:124.

<sup>27</sup> Institut canadien d'information sur la santé. Registre canadien des insuffisances et des transplantations d'organes. Transplantation pulmonaire. Tableau 47. Accessible en ligne : <https://www.cihi.ca/fr/registre-canadien-des-insuffisances-et-des-transplantations-dorganes-2016>. Consulté le 28 septembre 2018.

<sup>28</sup> Kistler KD, Nalysnyk L, Rotella P, Esser D. Lung transplantation in idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review of the literature. *BMC Pulmonary Medicine*, 2014;14:139.

<sup>29</sup> Nathan SD, Shlobin OA, Weir N, Ahmad S, Kaldjob JM, Battle E, Sheridan MJ, du Bois RM. Long-term course and prognosis of idiopathic pulmonary fibrosis in the new millennium. *CHEST*, 2011;140(1):221-9.

<sup>30</sup> Palliative and Hospice Care. Lung & You. Accessible en ligne : <https://www.lungsandyou.com/lifestyle/palliative-hospice-care>. Consulté le 28 septembre 2018.

<sup>31</sup> Ahmadi Z, Wysham NG, Lundstrom S, Janson C, Currow DC, Ekstrom M. End-of-life care in oxygen-dependent ILD compared with lung cancer: a national population-based study. *Thorax*, 2016;0(1):1-7.

<sup>32</sup> Canadian Cancer Society. Lung Cancer Statistics. Accessible en ligne : <http://www.cancer.ca/en/cancer-information/cancer-type/lung/statistics/?region=pe>. Consulté le 18 août, 2018.

<sup>33</sup> Collard HR, Chen SY, Yeh WS, Li Q, Lee YC, Wang A, Raghu G. Health Care Utilization and Costs of Idiopathic Pulmonary Fibrosis in U.S. Medicare Beneficiaries Aged 65 Years and Older. *Annals of the American Thoracic Society*, 2015;12(7):981-7.

<sup>34</sup> Tarride JE, Hopkins RB, Burke N, Guertin JR, O'Reilly D, Fell CD, Dion G, Kolb M. Clinical and economic burden of idiopathic pulmonary fibrosis in Quebec, Canada. *ClinicoEconomics and Outcomes Research*, 2018;10:127-137.

<sup>35</sup> Lindell KO, Liang Z, Hoffman LA, Rosenzweig MQ, Saul MI, Pilewski JM, Gibson KF, Kaminski N. Palliative care and location of death in decedents with idiopathic pulmonary fibrosis. *CHEST*, 2014. Doi: 10.1378/chest.14-1127.

<sup>36</sup> Spagnolo P, Tonelli R, Cocconcelli E, Stefani A, Richeldi L. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnostic pitfalls and therapeutic challenges. *Multidisciplinary Respiratory Medicine*, 2012;7(1):42.

<sup>37</sup> Hewson T, McKeever TM, Gibson JE, Navaratnam V, Hubbard RB, Hutchinson JP. Timing of onset of symptoms in people with idiopathic pulmonary fibrosis. *Thorax*. Doi: <http://dx.doi.org/10.1136/thoraxjnl-2017-210177>.

<sup>38</sup> Collard HR, Tino G, Noble PW, Shreve MA, Michaels M, Carlson B, Schwarz MI. Patient experiences with pulmonary fibrosis. *Respiratory Medicine*, 2007;101(6):1350-1354.

<sup>39</sup> Maher TM, Swigris JJ, Kreuter M, Wijsenbeek M, Cassidy N, Ireland L, Axmann J, Nathan SD. Identifying barriers to idiopathic pulmonary fibrosis treatment: A survey of patient and physician views. *Respiration*, 2018;Aug 16:1-11.

<sup>40</sup> Johansson KA, Kolb M, Fell Charlene D, Assayag D, Fisher J, Chung A, de Boer K, Kelly MM, Lee AG, Leipsic J, Manganas H, Mittoo S, Shapera S, Yasufuku K, Ryerson CJ. Evaluation of patients with fibrotic interstitial lung disease: A Canadian Thoracic Society position statement. *Canadian Journal of Respiratory, Critical Care, and Sleep Medicine*, 2017;1(3):133-141.

<sup>41</sup> Raghu et al. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 2018;198(5). Doi: <https://doi.org/10.1164/rccm.201807-1255ST>.

<sup>42</sup> Fondation canadienne de la fibrose pulmonaire. A Canadian IPF Patient Charter. Accessible en ligne : <https://cpff.ca/wp-content/uploads/2016/08/IPF-Patient-Charter.pdf>. Consulté le 16 août 2018.

<sup>43</sup> Stather DR, Jarand J, Silvestri GA, Tremblay A. An evaluation of procedural training in Canadian respirology fellowship programs: Program directors' and fellows' perspectives. *Canadian Respiratory Journal*, 2000;16(2):55-9.

<sup>44</sup> Lacasse Y, Bernard S, Maltais F. Eligibility for home oxygen programs and funding across Canada. *Canadian Respiratory Journal*, 2015;22(6):324-30.

<sup>45</sup> Visca et al. Effect of ambulatory oxygen on quality of life for patients with fibrotic lung disease (AmbOx): a prospective, open-label, mixed-method, crossover randomised controlled trial. *Lancet Respiratory Medicine*, 2018;6(10):759-70.

<sup>46</sup> KJohansson K, Pendharkar SR, Mathison K, Fell CD, Guenette JA, Kalluri M, Kolb M, Ryerson CJ. Supplemental oxygen in interstitial lung disease: An art in need of science. *Annals of the American Thoracic Society*, 2017;14(9):1373-77.

<sup>47</sup> Camp PG, Hernandez P, Bourbeau J, Kirkham A, Debigare R, Stickland MK, Goodridge D, Marciniuk DD, Road JD, Bhutani M, Dechman G. Pulmonary rehabilitation in Canada: A report from the Canadian Thoracic Society COPD Clinical Assembly. *Canadian Respiratory Journal*, 2015;22(3):147-52.

<sup>48</sup> Holland AE, Fiore Jr. JF, Goh N, Symons K, Dowman L, Westall G, Hazard A, Glaspole I. Be honest and help me prepare for the future: What people with interstitial lung disease want from education in pulmonary rehabilitation. *Chronic Respiratory Disease*, 2015;12(2):93-101.

<sup>49</sup> Fondation canadienne de la fibrose pulmonaire. Groupe de soutien Toolkit. Accessible en ligne : <https://cpff.ca/get-involved/support-group-toolkit/group-leader-module/>. Consulté le 16 août 2018.

<sup>50</sup> Van Manen MJG, Van't Spijker A, Tak, NC, Baars CT, Jongenotter SM, van Roon LR, Kraan J, Hoogsteden HC, Wijsenbeek MS. Patient and partner empowerment programme for idiopathic pulmonary fibrosis. *European Respiratory Journal*, 2018;49:1601596.

<sup>51</sup> Fisher JH, O'Connor D, Flexman A, Shapera S, Ryerson CJ. Accuracy and reliability of internet resources for information on idiopathic pulmonary fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 2016;194(2):218-25.

<sup>52</sup> Kalluri M, Claveria F, Ainsley E, Haggag M, Armijo-Olivo S, Richman-Eisenstat J. Beyond idiopathic pulmonary fibrosis diagnosis: multidisciplinary care with an early integrated palliative approach is associated with a decrease in acute care utilization and hospital deaths. *Journal of Pain and Symptom Management*, 2018;55(2):420-26.

<sup>53</sup> Pooler C, Richman-Eisenstat J, Kalluri M. Early integrated palliative approach for idiopathic pulmonary fibrosis: A narrative study of bereaved caregivers' experiences. *Palliative Medicine*, 2018. doi: 10.1177/0269216318789025.

