GUIDE

VIVRE AVEC

LA MALADIE PULMONAIRE INTERSTITIELLE FIBROSANTE PROGRESSIVE

Association pulmonaire du Québec

UNE ÉTAPE À LA FOIS

Un diagnostic de maladie pulmonaire interstitielle fibrosante progressive représente un véritable bouleversement dans la vie des personnes atteintes et de leurs proches. Toutefois, beaucoup d'options s'offrent à vous pour vous aider à rester maître de vos émotions et continuer de profiter pleinement de la vie.

Au cours des prochaines semaines ou des prochains mois, vous discuterez de votre parcours de soins avec votre équipe médicale. Une première étape importante consiste à en apprendre le plus possible sur la MPI fibrosante progressive. L'objectif est de comprendre quelle influence positive vous pouvez avoir sur la maladie et comment celle-ci peut vous affecter, à la fois maintenant et à l'avenir.

QU'EST-CE QUE LA MPI FIBROSANTE PROGRESSIVE....4

CHANGEMENTS OBSERVÉS AU NIVEAU DES POUMONS EN PRÉSENCE D'UNE MPI FIBROSANTE PROGRESSIVE....6

PORTRAIT DE LA MALADIE AU CANADA....10

SIGNES ET SYMPTÔMES POSSIBLES....12

À QUOI S'ATTENDRE AVEC UNE MPI FIBROSANTE PROGRESSIVE ?....14

GESTION DE LA TOUX CHRONIQUE....16

DIAGNOSTIC ET SURVEILLANCE DE LA MPI....19

IMPACT DE LA MPI FIBROSANTE PROGRESSIVE SUR LA VIE QUOTIDIENNE....22

CONSÉQUENCES DE LA MALADIE SUR LE PLAN ÉMOTIONNEL....24

MA MALADIE PULMONAIRE INTERSTITIELLE FIBROSANTE PROGRESSIVE....26

BIEN PRÉPARER SA VISITE CHEZ LE MÉDECIN....28

VIVRE AVEC UNE MPI FIBROSANTE PROGRESSIVE....30

GESTIONS DES EFFETS SECONDAIRES DES TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX....39

ALLEZ AU BOUT DE VOS RÊVES !....41

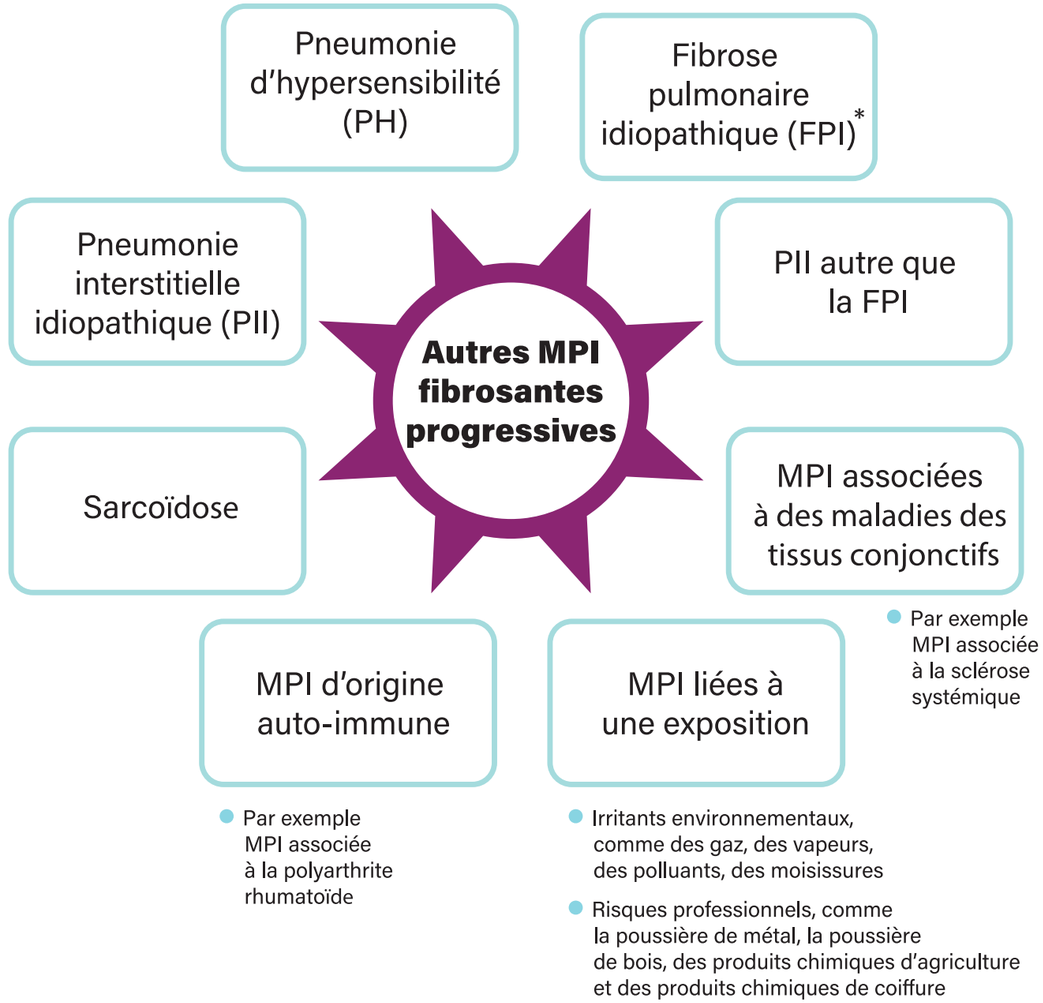
RESSOURCES ET SOUTIEN....45

Qu’est-ce que la MPI fibrosante progressive?

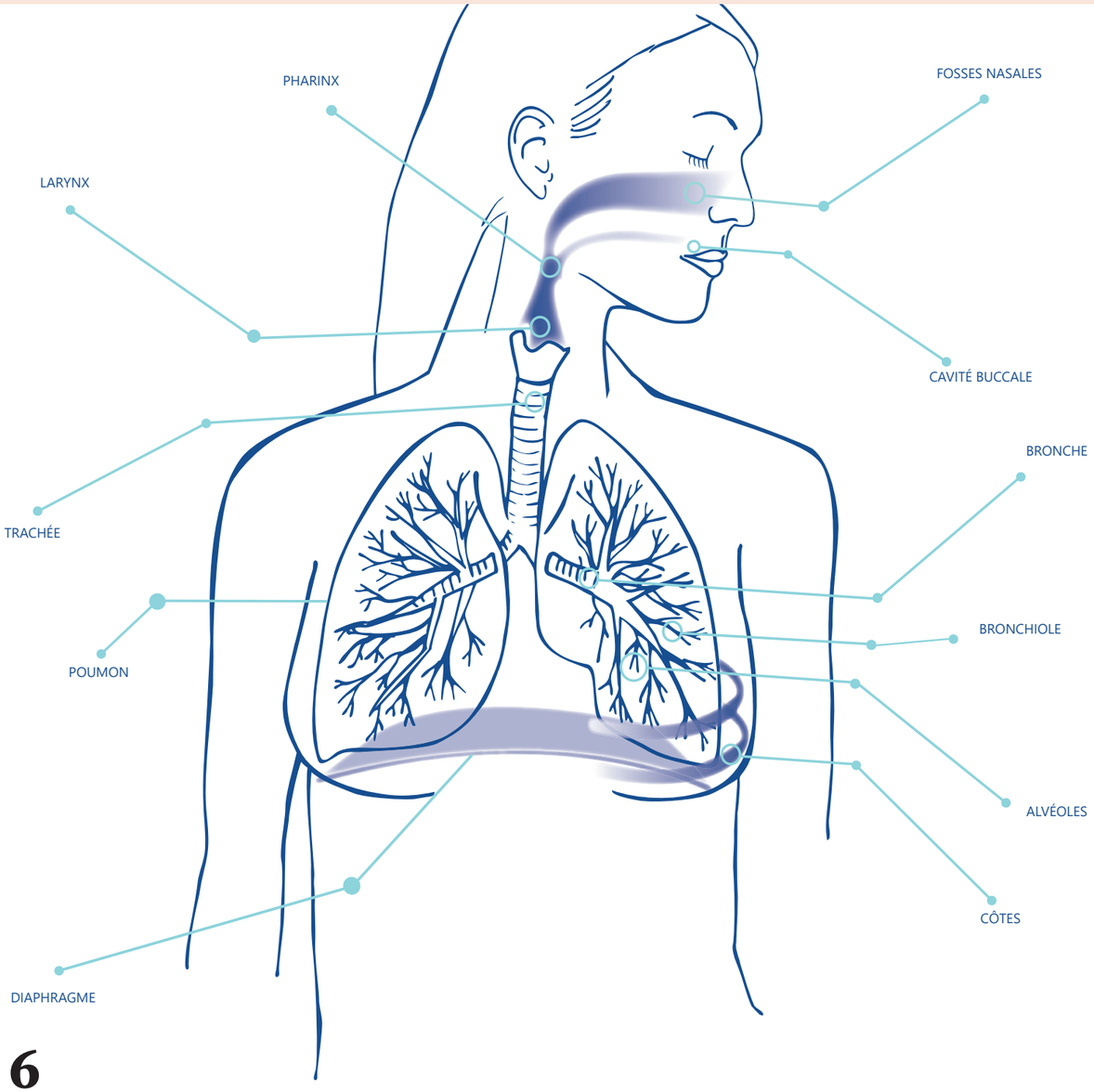
La maladie pulmonaire interstitielle (MPI) est un terme qui englobe un vaste groupe de maladies pulmonaires causant une cicatrisation, ou fibrose, dans les poumons. Cette cicatrisation cause une rigidité du tissu pulmonaire.

Dans bon nombre de cas de MPI, la cicatrisation ou fibrose peut continuer de s’aggraver, c’est-à-dire qu’elle progresse. Votre médecin peut déjà vous avoir dit que vous souffrez de l’une ou l’autre des maladies suivantes.

*Le terme fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) signifie l’accumulation de tissus cicatriciels à l’intérieur des poumons dont la cause est inconnue. Toutefois, lorsqu’on étudie la population qui en est atteinte, certains facteurs de risque semblent être présents. En effet, le tabagisme, l’exposition à des polluants environnementaux et les infections pulmonaires sont des caractéristiques fréquemment observées chez les personnes atteintes de FPI. Beaucoup de patients ont aussi des reflux gastro-œsophagiens, bien que le lien entre ces deux conditions soit encore mal compris. Finalement, des facteurs génétiques pourraient être liés à l’apparition de la FPI. En effet, on rencontre occasionnellement des cas de fibrose pulmonaire familiale.



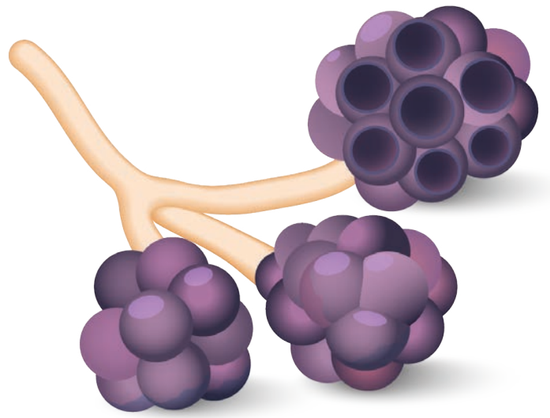
Changements observés au niveau des poumons en présence d'une MPI fibrosante progressive



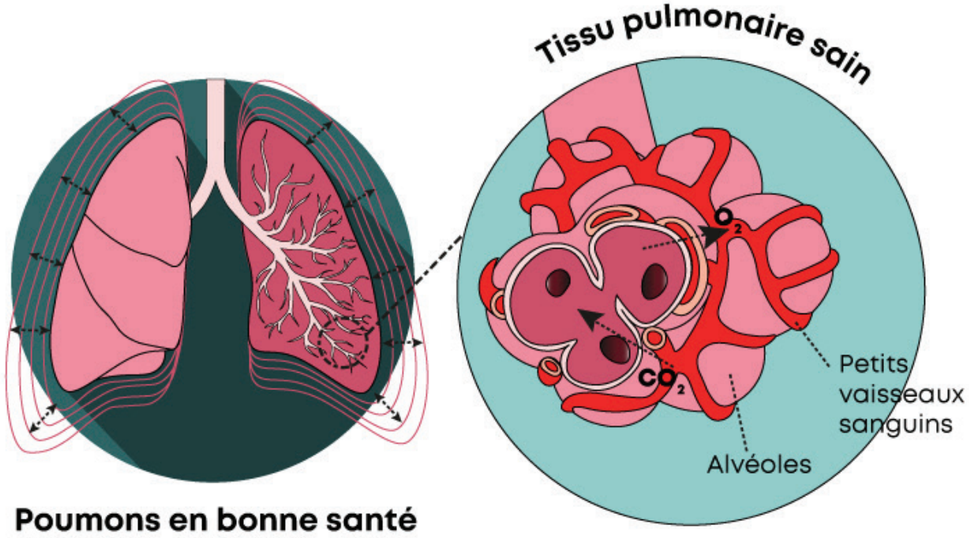
Les principales voies aériennes situées à l'intérieur des poumons se nomment les bronches. Elles se subdivisent pour former des passages aériens de plus en plus petits nommés bronchioles. Aux extrémités des bronchioles se trouvent de petits sacs d'air qu'on appelle des alvéoles.

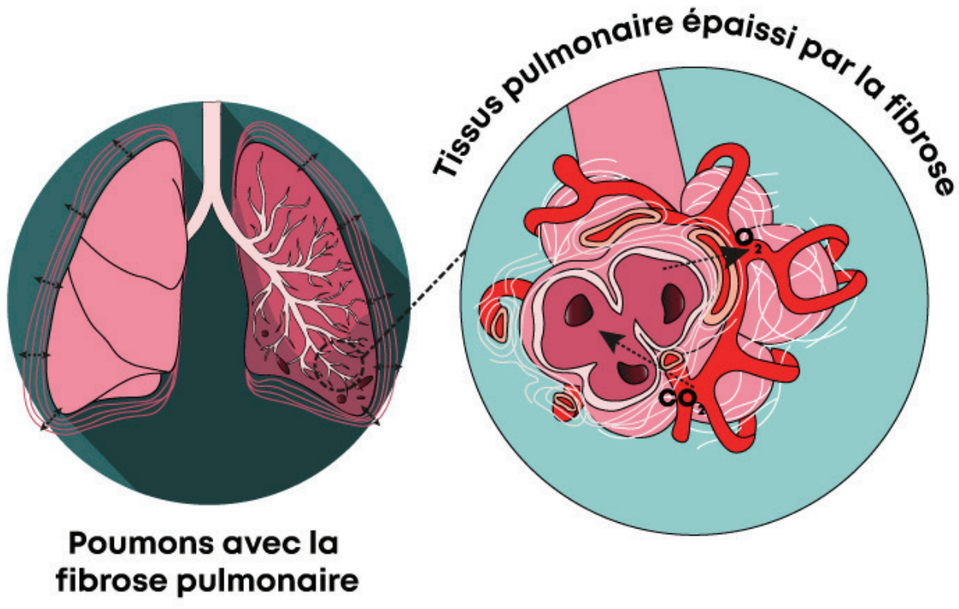
Chaque alvéole est entourée de vaisseaux sanguins connectés à la circulation sanguine du corps. Ainsi, les alvéoles et les vaisseaux sanguins qui les entourent ont comme fonction d'approvisionner toutes les autres parties du corps en oxygène.

Dans le cas de la fibrose, l'accumulation de tissus cicatriciels endommage les bronchioles et les alvéoles de manière irréversible. Les poumons sains sont souples et élastiques : ils se gonflent et se dégonflent facilement et permettent le transport d'oxygène vers le sang et du dioxyde de carbone (CO_2) hors de l'organisme. Par opposition, dans le cas des poumons fibrosés, les dommages subis rendent difficile le passage de l'oxygène vers la circulation sanguine, ce qui provoque à la fois de l'essoufflement et un approvisionnement insuffisant en oxygène dans les organes pour assurer leur fonctionnement normal.

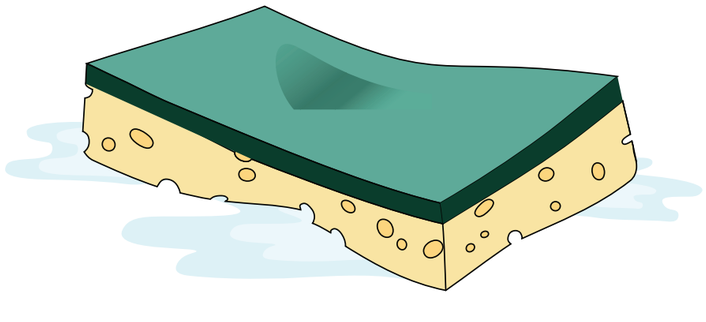


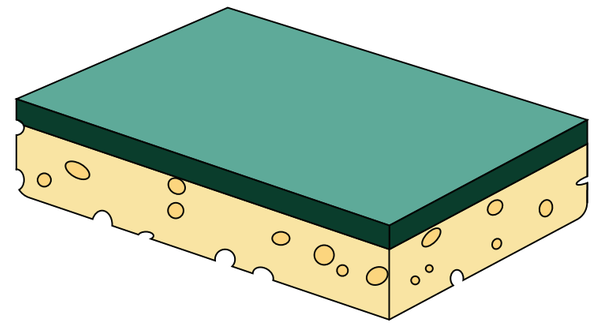
MPI FIBROSANTE PROGRESSIVE





Pour mieux comprendre les changements qui se produisent au niveau du tissu pulmonaire en présence de MPI fibrosante progressive, comparons les poumons à une éponge.





L'éponge mouillée correspond à un tissu pulmonaire en santé. Cette éponge peut être compressée facilement et elle reprend rapidement sa forme initiale. On peut comparer les mouvements fluides de cette éponge à ceux des poumons en santé, où la respiration s'effectue sans contrainte.

L'éponge sèche correspond quant à elle aux tissus pulmonaires cicatrisés et rigides qui caractérisent la MPI fibrosante progressive. Cette éponge est très difficile à compresser et très peu flexible. Le même phénomène se produit dans les poumons atteints par cette maladie : ils bougent difficilement en raison du tissu pulmonaire cicatrisé, ce qui rend la respiration plus difficile.

Portrait de la maladie au Canada

Les maladies pulmonaires interstitielles (MPI) regroupent plus de 200 maladies pouvant causer une cicatrisation irréversible du tissu pulmonaire, ce qui a un impact négatif sur la fonction des poumons.

On estime qu'un peu moins de **50 % des patients atteints de MPI présentent une forme fibrosante progressive de la maladie.**

Ainsi, près de 25 000 Canadiens en seraient affectés. Cette maladie 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 personnes de tous genres et âges. Dans la majorité des cas, les personnes atteintes reçoivent un diagnostic tardif après avoir consulté plusieurs médecins, ou n'en reçoivent pas du tout. Il est aussi fréquent de recevoir des diagnostics tels que l'asthme, la MPOC, l'emphysème ou la cardiopathie avant de finalement recevoir celui de MPI fibrosante progressive ou souvent appelé fibrose pulmonaire.

Signes et symptômes possibles

Comme son nom l'indique, la maladie pulmonaire interstitielle fibrosante progressive est une maladie qui évolue et s'aggrave avec le temps. Les signes et les symptômes peuvent apparaître sur plusieurs mois, voire des années.

Les symptômes associés à la MPI fibrosante progressive peuvent varier d'une personne à l'autre.

- Difficulté à respirer (essoufflement) ;
- Toux sèche ;
- Fatigue ;
- Perte d'appétit ;
- Perte de poids ;
- Élargissement du bout des doigts (en forme de baguette de tambour) dans les cas de la FPI.

Portez une attention particulière à tout changement soudain de vos symptômes.

Il est possible que vos symptômes, y compris l'essoufflement et la toux, s'aggravent soudainement sur une période de quelques jours ou quelques semaines. Vous pourriez alors penser que vous avez le rhume ou la grippe.

Cependant, il est important de communiquer immédiatement avec votre équipe de soins, car il pourrait s'agir d'une exacerbation aiguë, c'est-à-dire d'une aggravation subite de la maladie.

Les exacerbations aiguës peuvent être dues à un problème sous-jacent, mais dans bon nombre des cas, aucune cause précise ne peut être identifiée. Que la cause soit connue ou non, les symptômes, la gravité et le traitement seront les mêmes. Les personnes atteintes de MPI fibrosante progressive n'ont pas toutes des exacerbations aiguës, mais il est important de savoir en reconnaître les symptômes, lesquels peuvent comprendre :

- Une plus grande difficulté à respirer qui survient soudainement et rapidement. Vous pourriez remarquer que respirer vous demande plus d'effort que d'habitude et que votre état ne semble pas s'améliorer.
- Une toux qui s'aggrave.
- De la fièvre ou des symptômes semblables à ceux de la grippe (telles que des courbatures).

Pour mieux comprendre ce qui se produit lors d'une exacerbation, comparons la MPI fibrosante progressive à la braise d'un feu de camp. Lors d'une exacerbation, cette braise se transforme en flamme très intense et le feu de camp est soudainement incontrôlable. Tout comme il est important d'éteindre les flammes d'un feu rapidement, il est important pour les personnes atteintes de FPI d'établir un plan d'action pour être en mesure de prendre en charge rapidement les symptômes de l'exacerbation.

À quoi s'attendre avec la MPI fibrosante progressive ?

La MPI fibrosante progressive est une maladie chronique et progressive, ce qui signifie qu'elle persister qu'elle peut s'aggraver avec le temps. L'expérience avec la MPI fibrosante progressive diffère d'une personne à l'autre et peut varier en fonction du diagnostic initial, par exemple, la pneumonite d'hypersensibilité ou la MPOC associée à la polyarthrite rhumatoïde.

Chez certaines personnes atteintes de MPI fibrosante progressive, leur état reste assez stable ou se détériore lentement au fil des ans. Un petit nombre de personnes aura des symptômes qui s'aggravent rapidement suite au diagnostic.

Le diagramme illustre plusieurs expériences possibles relatives à la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI), un type de MPI fibrosante progressive, allant d'une maladie qui reste assez stable ou qui s'aggrave lentement au fil des ans à une maladie qui progresse rapidement.

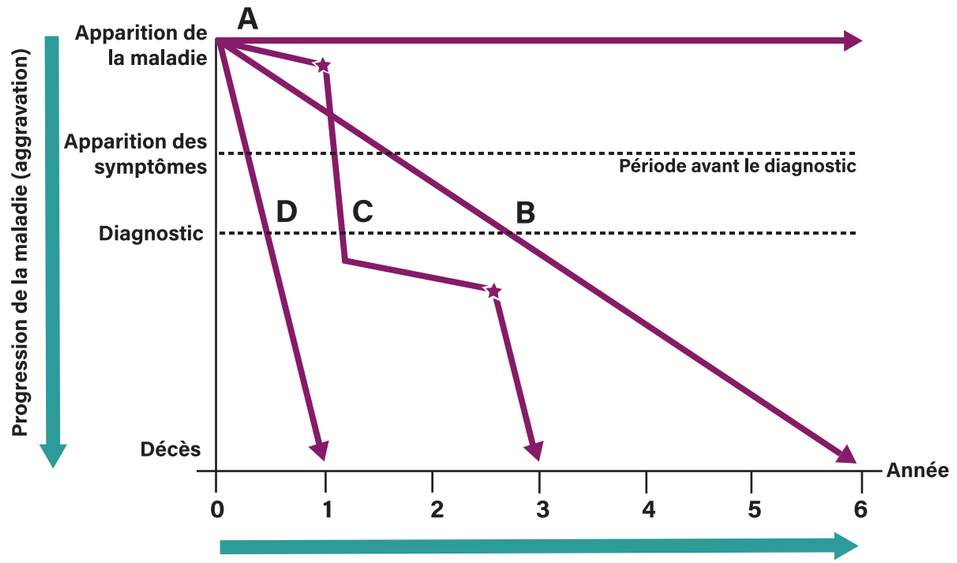
Évolution naturelle de la FPI, un type de MPI fibrosante progressive.

A. Maladie stable.

B. Progression graduelle.

C. Maladie stable avec aggravation soudaine causée par des exacerbations aiguës (★)

D. Progression rapide.



Adaptation de : Raghu G, et al. Am J Respir Crit Care Med2011;183:677-824.

Gestion de la toux

La toux est un réflexe physiologique protecteur déclenché par une irritation des voies respiratoires. Chez les personnes atteintes de MPI fibrosante progressive, la toux est sèche, c'est-à-dire sans sécrétion. La cause de la toux dans cette maladie demeure à ce jour inconnue.

Facteurs déclencheurs

Plusieurs facteurs peuvent déclencher ou aggraver la toux. Ces éléments peuvent être différents d'une personne à l'autre. Même si ce n'est pas toujours facile, il est important de repérer les éléments qui occasionnent l'apparition ou l'aggravation de la toux et de les éviter le plus possible.

Les infections respiratoires (rhume, grippe, etc.)

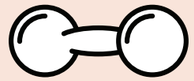
Le reflux gastro-œsophagien.

Les produits irritants

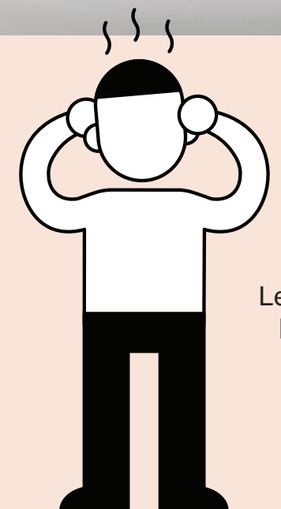
Les odeurs fortes (fragrances et parfums)

La fumée de tabac

Les changements brusques de température (air froid et humidité)



L'exercice physique inadapté



Le stress et l'anxiété

Répercussions sur votre quotidien

La toux peut affecter votre quotidien de façon importante :

- Perturbation du sommeil ;
- Voix rauque ;
- Douleur thoracique ;
- Difficulté à réaliser certaines activités quotidiennes.

La toux peut également entraîner des répercussions sur votre vie sociale ou professionnelle. Étant dans l'incapacité de la contrôler, vous pouvez vous sentir gêné, isolé et embarrassé. Afin de briser l'isolement, n'hésitez pas à en parler aux personnes qui vous entourent.

› Soulagement de la toux

Pour vous aider à mieux gérer la toux, il est important d'adopter les bons réflexes. Évitez les facteurs déclencheurs, hydratez-vous adéquatement et discutez avec votre médecin pour éliminer les causes sous-jacentes qui pourraient provoquer votre toux.

› Évitez l'automédication

Les antitussifs conventionnels sous forme de sirop et les pastilles contre la toux n'ont pas démontré d'utilité dans le traitement de la toux chez les personnes atteintes de FPI et ne devraient pas être utilisés. Il faut aussi éviter l'utilisation des huiles essentielles, qui peuvent irriter les voies respiratoires.

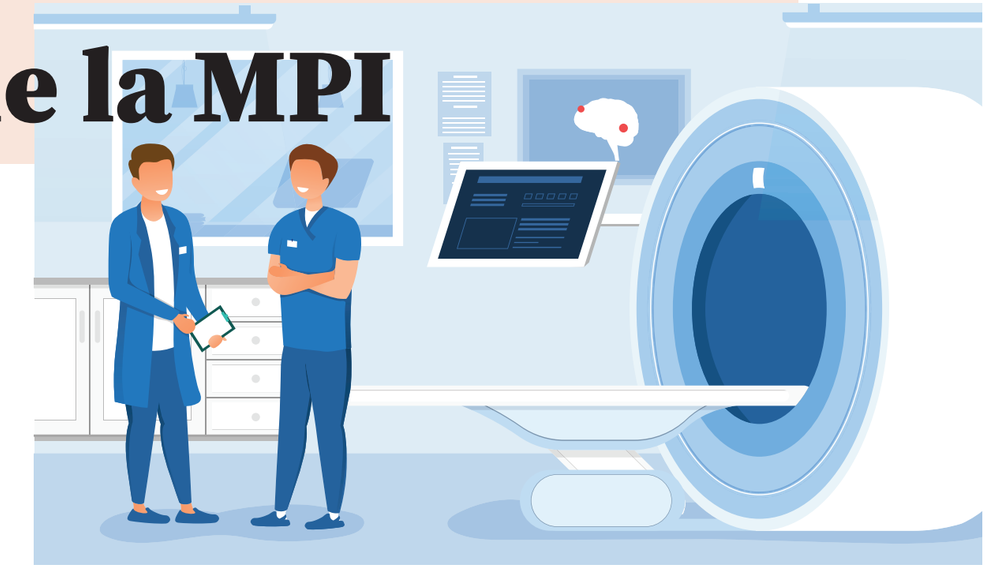
› Pensez aux remèdes naturels

L'utilisation de miel avec des extraits de plantes peut aider à soulager l'irritation et la sensation de sécheresse au niveau de la gorge, en plus de participer à la protection des muqueuses. Une boisson chaude avec du miel ou des bonbons à base de glycérine peuvent également aider à soulager l'irritation. Bien qu'il s'agisse de remèdes naturels, il est important de vérifier auprès de votre médecin ou de votre pharmacien si ces produits vous conviennent.

En présence de toux nocturne, l'utilisation d'un humidificateur pourrait vous aider à soulager vos symptômes.

N'hésitez pas à demander conseil à votre médecin ou votre pharmacien pour vous aider dans la gestion de votre toux.

Diagnostic et surveillance de la MPI

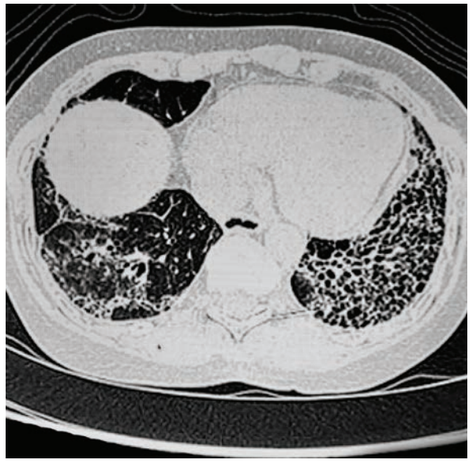


Tomodensitométrie à haute résolution (TDM-HR)

Un outil d'évaluation important utilisé dans le diagnostic et le suivi de la FPI.

La TDM-HR est un type d'imagerie plus détaillée qui examine la poitrine et en fait une reconstruction visuelle en 3D.

Le terme « nid d'abeille » est utilisé pour décrire l'aspect caractéristique des alvéoles (sac d'air) endommagées par la MPI fibrosante.



Tests de fonction respiratoire

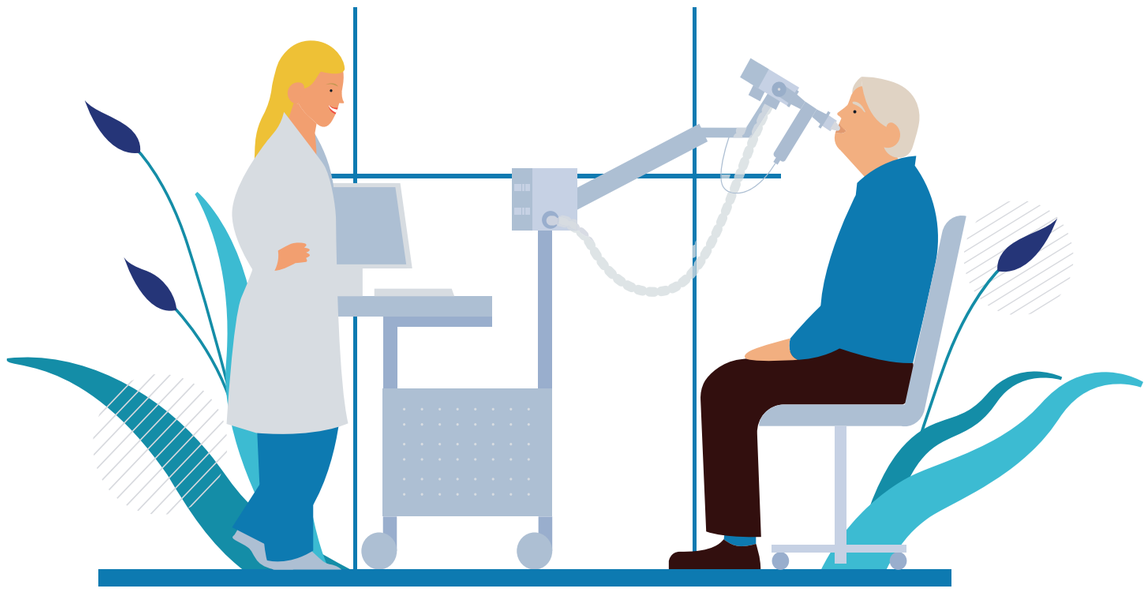
Les tests de fonction respiratoire sont fréquemment utilisés et sont ceux qui mettront la puce à l'oreille de votre médecin qu'une MPI s'est peut-être installée dans vos poumons. Ils serviront également à mesurer l'évolution de l'atteinte pulmonaire.

Capacité vitale forcée (CVF)

- Il s'agit d'une mesure de la taille de vos poumons calculée à partir de la quantité d'air suite d'une inspiration profonde.

Capacité de diffusion du monoxyde de carbone (DL_{CO})

- La DL_{CO} mesure la capacité qu'ont les alvéoles à effectuer la diffusion du dioxyde de carbone (CO_2) vers les poumons et donne un aperçu de la capacité des poumons à faire passer l'oxygène des alvéoles vers le sang.



Biopsie pulmonaire

Si le diagnostic de MPI fibrosante progressive ne peut être clairement établi à la suite de la TDM-GR, une biopsie, c'est-à-dire un tout petit prélèvement de tissu pulmonaire, peut être effectué à des fins d'analyse en laboratoire. La biopsie pulmonaire n'est donc pas effectuée chez chaque patient recevant ce diagnostic.

Test de marche de 6 minutes

Le test de marche de six minutes a pour objectif de mesurer votre tolérance à l'effort, mais également de mettre en évidence et de quantifier la baisse du taux d'oxygène à l'effort.

Plusieurs paramètres sont évalués avant de débuter le test, y compris les suivants : votre pression artérielle, votre essoufflement, votre fatigue, votre fréquence cardiaque et votre saturation.

On vous demande ensuite de marcher la plus longue distance possible pendant six minutes. Pendant la durée de ce test, votre distance parcourue, vos arrêts, votre fréquence cardiaque et votre saturation sont observés.

Une fois les six minutes écoulées, votre distance parcourue, votre essoufflement, votre fatigue, votre fréquence cardiaque et votre saturation sont encore une fois évalués. Le temps nécessaire pour que toutes ces valeurs reviennent à leur niveau initial (celui observé avant le test) est également évalué.

Impact de la MPI fibrosante progressive sur la vie quotidienne

La MPI fibrosante progressive cause une détérioration de la fonction pulmonaire et une augmentation de l'essoufflement. Au quotidien, cela se traduit par de la fatigue, une diminution de la forme physique et de la capacité à effectuer les activités de la vie quotidienne, de même qu'une diminution de la qualité de vie.

Surveillance continue : connaître son corps

Vous êtes votre propre système d'alarme! Comprendre comment la MPI fibrosante progressive vous affecte vous aidera à mieux gérer vos symptômes, à prévoir ce qui vous attend et à intervenir lorsqu'un changement dans votre état se fait sentir. Ainsi, vous jouez un rôle important dans la prise en charge de vos symptômes. Ceux-ci peuvent être positifs, indiquant une amélioration de votre état de santé, mais peuvent être également négatifs. Dans une telle situation, vous souhaiterez sans doute en discuter avec votre personne-ressource.

Que puis-je faire ?

- Assistez à tous vos rendez-vous médicaux.
- Tenez un journal de bord et notez ce que vous ressentez au cours de chaque journée, sous forme par exemple d'une note rapide le matin, le midi et le soir dans un journal ou un carnet. Apportez ce carnet à tous vos rendez-vous avec votre professionnel de la santé.
- Déterminez, avec votre personne-ressource (médecin ou infirmière), à quel moment vous devriez communiquer avec elle en dehors de vos rendez-vous réguliers.
- Élaborez un plan à suivre si vous éprouvez une exacerbation aiguë.
- Sachez reconnaître les symptômes d'une infection pulmonaire (fièvre, douleur thoracique, expectorations colorées, augmentation de la toux et de l'essoufflement, etc.) et consultez rapidement votre personne-ressource.

Des changements dans vos habitudes de vie, petits ou grands, peuvent également jouer un rôle sur la maîtrise de la maladie et sur votre qualité de vie.

- Si vous fumez, cessez cette habitude, et évitez dans la mesure du possible les endroits où il y a de la fumée, de la poussière ou une forte pollution atmosphérique.
- Essayez de rester actif pour maintenir votre santé pulmonaire. De simples exercices peu vigoureux aideront. L'Association pulmonaire du Québec distribue d'ailleurs un guide complet à ce sujet. Vous pouvez le consulter sur le site poumonquebec.ca ou commander gratuitement votre exemplaire au **1-888-POUMON-9**. Il est important d'obtenir l'accord de votre médecin avant d'entreprendre un programme d'activité physique.
- Si vous souffrez de reflux gastro-œsophagiens, parlez-en avec votre personne-ressource. Une alimentation saine contribuera à réduire ces symptômes et à augmenter votre niveau d'énergie.
- Évitez de contracter des infections pulmonaires :
    - Faites-vous vacciner annuellement contre la grippe et, si possible, contre les infections à pneumocoque.
    - Lavez vos mains régulièrement à l'eau tiède et au savon, ou utilisez un désinfectant antiseptique.
    - Évitez tout contact avec des personnes présentant des infections actives, comme la toux, le rhume, la grippe et la pneumonie.
    - Restez positif et faites preuve de créativité : envisagez d'autres manières de continuer à faire les choses que vous aimez.
- Joignez-vous à des groupes de soutien ou à un jumelage par les pairs pour vous aider à composer avec les sentiments que vous ressentez face à la MPI fibrosante progressive et pour obtenir des conseils pratiques d'autres personnes qui vivent la même expérience que vous. N'hésitez pas à joindre la plateforme **UnaUn.ca.**

Conséquences de la maladie sur le plan émotionnel

L'annonce du diagnostic, de la gravité de la maladie et de l'ensemble des symptômes de la FPI peut entraîner des répercussions émotionnelles. C'est tout à fait normal, compte tenu du bouleversement que cela constitue dans votre quotidien. La perte graduelle d'autonomie et le pronostic peuvent générer un repli sur soi et parfois même un état dépressif.

Il est important de parler de ces sentiments à votre équipe médicale, qui pourra vous soutenir et vous diriger vers des ressources disponibles. Il arrive fréquemment qu'un soutien psychologique soit envisagé. Divers services, tels que UnaUn.ca, un programme de jumelage par les pairs gratuit tenu par l'Association pulmonaire du Québec, permet aux personnes nouvellement atteintes de discuter de façon confidentielle avec d'autres personnes atteintes ou avec des proches aidants. Par ailleurs, la participation à des ateliers artistiques ou à un club de lecture est une bonne idée pour réduire l'isolement et maintenir une vie sociale.

Au-delà des conséquences sur les activités, la toux peut à elle seule être une difficulté vis-à-vis de l'entourage. Le fait de ne pas pouvoir la maîtriser peut embarrasser et provoquer suffisamment de gêne pour causer l'isolement. Cette situation est courante et engendre la perte de la qualité de la vie sociale de la personne atteinte.

Pour les proches, le sentiment d'impuissance et de détresse est aussi douloureux. Le soutien de l'entourage (proches aidants) est primordial pour rassurer la personne atteinte et l'accompagner le mieux possible.

Cependant, il s'agit d'un rôle exigeant pouvant mener à de l'épuisement. Il est primordial pour les aidants d'avoir accès à des périodes de repos pour leur permettre de prendre soin d'eux.

Ma MPI fibrosante progressive

Connaître votre état de base, surtout si vous vivez seul, peut aider à quantifier l'aggravation de certains symptômes de la maladie. Il est recommandé de remplir les tableaux ci-dessous lorsque vous êtes dans votre état habituel, et non en exacerbation. Il peut être modifié au fil du temps selon l'évolution de la maladie.

MA TOUX

	Type de toux **S :** Sèche **G :** Grasse **M :** Mixte (sèche et grasse)	**Fréquence** **0 :** Aucune **+ :** Peu **++ :** Moyen **+++ :** Beaucoup
Au lever		
Au dîner		
Au coucher		

MON ESSOUFFLEMENT

Utilisez l'échelle suivante pour qualifier votre essoufflement :

1 : quasi nul	2 : léger	3 : moyen	4 : fort	5 : à bout de souffle

Marcher dans la maison : _____ Faire mon lavage : _____

Parler lorsque je suis assis : _____ Parler lorsque je me déplace : _____

Lire ou regarder la télé : _____ M'habiller : _____

Monter un escalier de 8 à 10 marches : _____ Prendre ma douche et/ou mon bain : _____

MON NIVEAU D'ACTIVITÉ

- ☐ Je suis actif, capable d'effectuer les mêmes activités qu'avant la maladie.
- ☐ Je suis restreint dans mes activités physiques, mais je peux me déplacer et effectuer des activités légères au quotidien (ex : travaux ménagers légers).
- ☐ Je suis capable de me déplacer et de m'occuper de moi-même, mais incapable d'effectuer des activités.
- ☐ J'ai une capacité très limitée et je passe la plus grande partie de mes journées assis au fauteuil ou couché au lit.
- ☐ Je suis complètement invalide, je ne peux m'occuper de moi-même et je passe l'entièreté de mes journées assis au fauteuil ou couché au lit.

Bien préparer sa visite chez le médecin

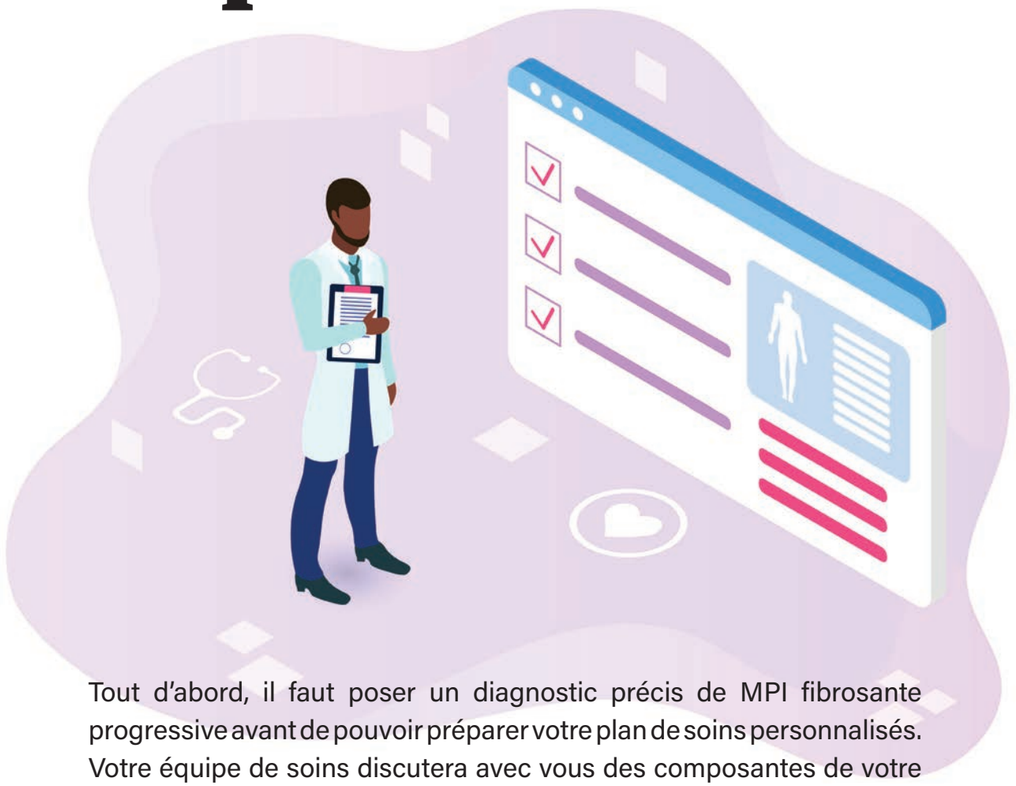
Les visites chez le médecin peuvent passer rapidement. Pour cette raison, il peut être utile d'écrire à l'avance les questions que vous désirez poser.

Voici quelques exemples de questions que vous pouvez poser à votre médecin :

- ☐ Quel est le stade de ma maladie ?
- ☐ À quoi dois-je m'attendre avec cette maladie ?
- ☐ Quelles sont mes options de traitement ?
- ☐ Quand faut-il avoir recours à l'oxygène ?
- ☐ Quels changements dois-je surveiller relativement à mes symptômes ?
- ☐ Que faire en cas d'aggravation de mes symptômes ?
- ☐ À qui dois-je m'adresser en cas d'aggravation de mes symptômes ?
- ☐ Pourquoi mes symptômes s'aggravent-ils ?
- ☐ La transplantation peut-elle être envisagée ?
- ☐ À quelle fréquence auront lieu les suivis ?
- ☐ Quels exercices puis-je pratiquer et lesquels dois-je éviter ?
- ☐ Ma condition me permet-elle de voyager ?
- ☐ Comment la maladie m'affectera-t-elle au courant de la prochaine année ?
- ☐ Mes enfants sont-ils plus à risque de développer une MPI fibrosante progressive ?
- ☐ Quels sont les effets secondaires des médicaments ?
- ☐ Comment puis-je gérer les effets secondaires des médicaments ?
- ☐ Pourrai-je continuer à travailler ?

Pour vous aider à poser les bonnes questions et à retenir les détails des réponses, il peut être utile d'être accompagné d'un proche lors de vos rencontres avec le médecin.

Vivre avec une MPI fibrosante progressive : Votre plan de soins



Tout d'abord, il faut poser un diagnostic précis de MPI fibrosante progressive avant de pouvoir préparer votre plan de soins personnalisés. Votre équipe de soins discutera avec vous des composantes de votre plan de soins et surveillera régulièrement votre état et vos symptômes.

TRAITEMENTS NON MÉDICAMENTEUX

Votre plan de soins peut comprendre des traitements non médicamenteux comme les suivants :

La cessation tabagique

Si vous fumez, votre médecin vous demandera assurément de cesser. Afin de vous aider à réussir, il est probable qu'il vous prescrive des produits de remplacement de la nicotine tels que les timbres, les gommes et pastilles. Du soutien moral est également disponible via l'Association pulmonaire du Québec ou les centres d'abandon du tabagisme (consultez votre CLSC pour plus d'informations).

La réadaptation pulmonaire

La réadaptation pulmonaire comprend un certain nombre de thérapies et de programmes variés pour soutenir la santé physique et émotionnelle. Elle peut aider à atténuer les symptômes et à améliorer le niveau d'activité. Ses bienfaits peuvent comprendre :

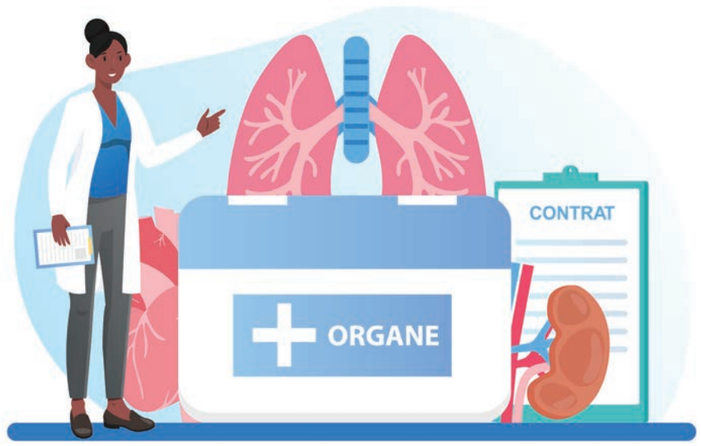
- Une amélioration de la condition physique, ce qui peut vous aider à être actif ;
- Une amélioration de la respiration et une réduction de l'essoufflement ;
- Une réduction du stress et des sentiments d'anxiété et de dépression ;
- Une amélioration de l'alimentation ;
- Une amélioration de la qualité de vie liée à la santé.

La prise en charge des symptômes (soins palliatifs)

Les soins palliatifs ont pour but d'atténuer les symptômes de la maladie, comme l'essoufflement (dyspnée), la toux et la fatigue, et de favoriser le confort. Les soins palliatifs sont prodigués dans le cadre de votre plan de traitement de la FPI. Ils peuvent être médicamenteux ou non et visent à améliorer la qualité de vie en favorisant la prise en charge des symptômes tout en offrant un soutien additionnel.

La greffe pulmonaire

Une greffe pulmonaire est une option pour certaines personnes atteintes de FPI et peut prolonger l'espérance et la qualité de vie. Votre médecin pourra vous dire si vous êtes admissible à une greffe de poumon, en fonction de votre état de santé général. Malheureusement, cette option n'est pas un remède contre la maladie et ne convient pas à tous les patients étant donné des nombreuses complications qu'elle peut entraîner. Par ailleurs, en raison du faible taux de donneurs d'organes disponibles, la liste des personnes en attente d'une greffe est très longue.



TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX

Puisqu'il s'agit d'une maladie progressive irréversible, les traitements médicamenteux visent à ralentir la progression de la maladie, tout comme l'arrêt tabagique et la prise en charge des symptômes.

L'oxygénothérapie

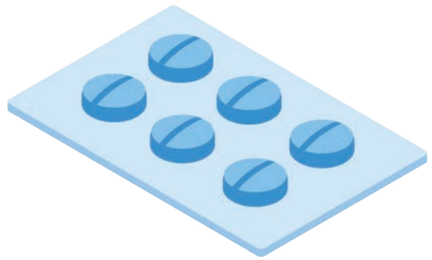
Au Québec, l'oxygène est un gaz médical qui est régi comme un médicament. Il est donc obligatoire d'avoir une prescription de votre médecin en bonne et due forme pour vous en procurer. De plus, l'oxygène est habituellement aux frais de l'utilisateur, puisqu'il n'est pas couvert par la RAMQ.

Pour savoir si l'oxygénothérapie pourrait vous aider, un test sanguin visant à mesurer le taux d'oxygène dans votre sang (habituellement une ponction artérielle) doit être effectué. Si ce taux est bas, le fait d'apporter un supplément d'oxygène vers les poumons à l'aide de bonbonnes ou d'un concentrateur (appareil qui prend l'air de la pièce et augmente la teneur en oxygène) augmentera la quantité d'oxygène dans le sang et réduira l'essoufflement. C'est votre médecin qui déterminera la quantité d'oxygène dont vous avez besoin, à quelle fréquence vous en avez besoin, et le type d'appareil qui vous convient le mieux.

Les anti-fibrosants

Jusqu'à maintenant et après plusieurs années de recherche, deux médicaments, la pirfénidone (Esbriet®) et le nintedanib (OFEV®) ont démontré une efficacité thérapeutique dans le ralentissement de la progression de la maladie quant à la fibrose pulmonaire idiopathique. Toutefois, seul le nintedanib est indiqué dans le traitement de la MPI fibrosante progressive. Il vise à ralentir la progression de la maladie, mais également à réduire le risque d'exacerbations aiguës.

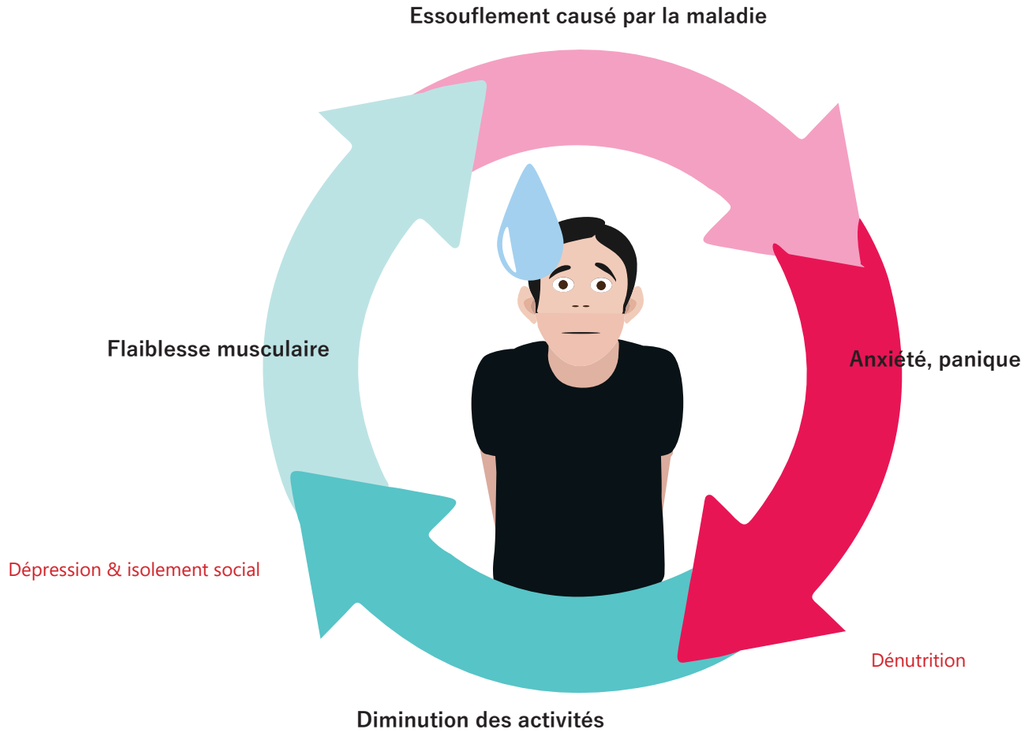
Puisqu'il s'agit de médicaments d'exception, des critères spécifiques établis par la RAMQ doivent être satisfaits pour pouvoir en profiter.



Les opioïdes

Dans les cas plus rares présentant une toux très fréquente et un essoufflement sévère, des opioïdes peuvent être prescrits par le médecin afin de réduire les symptômes et d'augmenter le confort.

Vivre avec une MPI fibrosante progressive : Adaptez votre quotidien



Le cercle vicieux de la MPI fibrosante progressive

L'essoufflement est un symptôme qui peut devenir très invalidant. Pour cette raison, une prise en charge rapide de ce symptôme est primordiale.

L'image ci-contre représente l'évolution de la maladie chez une personne cessant de faire de l'activité physique.

Face à un essoufflement plus important, les gens ont tendance à diminuer leurs activités. Cette diminution entraînera à moyen terme un déconditionnement et une faiblesse musculaire. Ce déconditionnement aura pour conséquence d'aggraver l'essoufflement, ce qui contribuera au développement d'une anxiété liée à l'exercice. La dépression et l'isolement social sont souvent associés à cette maladie, puisque les personnes qui en sont atteintes s'empêchent d'avoir des activités par crainte d'être fatiguées ou essoufflées. En pratiquant régulièrement de l'exercice physique, il est possible d'éviter ce cercle vicieux. La gestion de l'essoufflement à l'aide de techniques appropriées permettra d'éviter l'anxiété et le développement d'atrophie musculaire. Une fois le cercle vicieux de l'essoufflement contrôlé, votre qualité de vie sera grandement améliorée et l'évolution de la maladie sera stabilisée.

Pratiquez une activité physique régulièrement

La pratique d'une activité physique modérée et régulière renforcera vos muscles et permettra à votre corps de rester le plus fonctionnel possible, ce qui vous aidera à mieux gérer votre essoufflement. L'exercice physique aura également un impact positif sur votre moral. Pratiquée quotidiennement, l'activité physique permettra à votre corps de maintenir sa capacité à s'oxygéner, et même parfois de l'améliorer, grâce à des exercices adaptés à vos besoins.

Rester actif est important, mais respecter vos limites l'est tout autant. Apprenez à reconnaître vos limites et à prendre du repos lorsque vous en avez besoin.

Pour obtenir plus de détails sur l'exercice physique, consulter notre guide d'enseignement et de réadaptation pulmonaire, disponible sur notre site internet. Informez-vous aussi auprès de votre professionnel de la santé pour savoir comment participer à un programme de réadaptation pulmonaire.

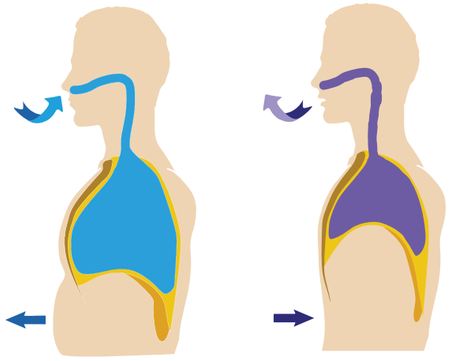
Gérez votre anxiété

Afin d'optimiser l'oxygénation de vos poumons, il est important de limiter le stress le plus possible. La respiration diaphragmatique peut vous aider à vous détendre et à relâcher les muscles de votre thorax. Cette technique de respiration favorise une respiration lente et profonde qui permet un meilleur contrôle de l'anxiété.

1. Prenez une position confortable;
2. Posez une main sur votre ventre afin de bien suivre votre respiration;
3. Inspirez par le nez en gonflant le ventre ;
4. Pincez les lèvres et expirez en rentrant le ventre.

Si vous ressentez des étourdissements, cessez la respiration diaphragmatique et revenez à une respiration normale.

Nous vous suggérons de pratiquer cette technique de respiration lorsque vous êtes au repos et que vous ne vous sentez pas essoufflé, afin de vous familiariser avec celle-ci.



Aide à domicile

Avec la progression de la maladie, il est possible que vous rencontriez des difficultés dans l'exécution des tâches quotidiennes. Vous pouvez demander de l'aide à domicile en vous adressant à votre CLSC. De l'aide peut vous être offerte pour effectuer les tâches de votre quotidien, comme vous laver, vous habiller ou vous nourrir. Il est également possible d'aménager votre domicile, par exemple en réorganisant certaines pièces de votre maison, afin de faciliter vos déplacements.

Gestion des effets secondaires des traitements médicamenteux

Comme bien des médicaments, les anti-fibrosants sont susceptibles d'engendrer des effets secondaires. Toutefois, la mise en application de certains conseils pourra aider à les prévenir ou à les soulager.

Diarrhée

- Il est recommandé de boire au moins 1,5 litre de liquide par jour. Au lieu de boire simplement de l'eau, vous pouvez opter pour de l'eau riche en magnésium, des tisanes ou encore des bouillons (poulet ou légumes, par exemple). Le lait et le café sont quant à eux à éviter.
- Optez pour une alimentation variée, mais comportant des féculents pauvres en fibres alimentaires, comme les pâtes et le riz.
- Évitez de consommer des fruits et légumes crus. Il est préférable de les consommer cuits, sous forme de soupe ou de potage par exemple. La carotte, la betterave, la courgette, la poire et la banane sont d'excellents choix à privilégier.
- Prenez le traitement anti-fibrosant au cours du repas.

Nausée et vomissement

- Optez pour des aliments dont l'odeur est moins forte. La nourriture est souvent moins odorante lorsque consommée froide ou tiède.
- Évitez les aliments lourds et difficiles à digérer, comme la friture.
- Mangez lentement et buvez avant et après le repas, plutôt que pendant celui-ci.

Diminution et perte d'appétit

- Si un aliment vous fait envie, mangez-le!
- Fractionnez la quantité de nourriture que vous devriez consommer en plusieurs petites portions prises au cours de la journée.
- Misez sur une ambiance agréable pour prendre le repas et, si possible, partagez le repas avec d'autres personnes.

Photosensibilité (réaction anormale de la peau au soleil)

- Évitez de vous exposer à des périodes de fort ensoleillement, comme en milieu de journée et en après-midi.
- Portez des vêtements légers, mais qui couvrent votre corps. Le port d'un chandail à manches longues et d'un chapeau à large rebord pour protéger le visage et le cou sont conseillés.
- Utilisez un écran solaire à protection 50+ UVA et UVB, et pensez à en appliquer fréquemment.
- N'oubliez pas que les rayons solaires traversent les vitres des voitures et pensez à vous protéger.

Allez au bout de vos rêves

Voyager avec la MPI fibrosante progressive

Être atteint d'une maladie pulmonaire interstitielle fibrosante progressive ne signifie pas que vous devez cesser de voyager. Au contraire, il est important de continuer à faire ce que vous aimez, comme prendre des vacances ou rendre visite à votre famille et vos amis. Toutefois, pour limiter les impacts que peuvent avoir les voyages sur votre maladie, il est primordial de bien vous préparer. N'hésitez pas à discuter de votre projet de voyage avec votre équipe de soins. Celle-ci sera en mesure de vous conseiller sur le type de destination que vous pouvez envisager.

› Choisir la destination

Les personnes atteintes peuvent être davantage affectées lorsqu'elles voyagent dans certaines régions, notamment en raison de l'altitude, du climat ou de la qualité de l'air.

› Altitude

Lorsque l'on se trouve en haute altitude, l'oxygène est présent en moins grande quantité, ce qui rend la respiration plus difficile. En raison de telles conditions, les voyages en haute altitude sont normalement déconseillés chez les personnes atteintes de FPI.

Advenant le cas où vous devez vous rendre à une destination en haute altitude, il se peut que vous ayez besoin d'oxygène supplémentaire ou d'un ajustement de votre traitement actuel.

› Climat

Les climats très chauds ou très froids peuvent rendre votre respiration plus difficile, notamment en provoquant des symptômes comme de la toux ou de l'essoufflement. Avant votre voyage, informez-vous sur le climat de votre destination. Selon les saisons, les pollens peuvent également affecter votre respiration.

› Type de terrain

Si vous prévoyez faire des activités de loisirs pendant votre voyage, informez-vous sur le type de terrain. Un terrain en pente ou accidenté vous demandera plus d'efforts, ce qui peut avoir une incidence sur votre essoufflement.

› Qualité de l'air

La qualité de l'air peut rendre votre respiration plus difficile. Renseignez-vous sur la qualité de l'air des destinations que vous prévoyez visiter.

Se déplacer

Peu importe le moyen de transport utilisé, il est important de prendre en considération votre état de santé et de vous préparer à l'avance. Afin de faciliter vos déplacements, demandez à votre médecin de vous fournir une lettre attestant que vous êtes apte à voyager.

› Avion

Les voyages en avion sont habituellement autorisés chez les personnes atteintes de MPI fibrosante progressive, mais requièrent l'approbation de votre équipe traitante, qui évaluera votre état de santé, la durée du vol et la nécessité d'ajuster votre débit d'oxygène. Si vous choisissez ce mode de transport, il faudra vous y prendre d'avance, notamment pour consulter votre équipe de soins.

› Oxygène

Il est possible de voyager même lorsque vous utilisez de l'oxygène. Dans ce cas, il sera important de contacter votre prestataire d'oxygène ainsi que la compagnie de transport avec laquelle vous voyagez afin de bien planifier vos déplacements. La plupart des compagnies de transport autorisent les passagers à utiliser de l'oxygène, mais certaines compagnies pourraient exiger une autorisation spéciale. Pensez à demander à votre médecin une copie de votre ordonnance d'oxygène et prévoyez apporter des accessoires de rechange. Au besoin, vous pouvez faire une demande d'aide pour besoins spéciaux auprès de votre compagnie de transport.

› Fauteuil roulant

Si vous utilisez un fauteuil roulant pour vous déplacer, informez-vous auprès de la compagnie de transport avec laquelle vous voyagez pour savoir si elle possède une rampe d'accès pour fauteuil roulant ou si elle fournit de l'assistance pour vous aider à monter et à descendre du véhicule.

Les médicaments

Certaines règles doivent être respectées lorsque l'on voyage avec des médicaments. Prévoyez suffisamment de médicaments pour la durée de votre séjour, et même un peu plus en cas d'imprévu.

› Entreposage

Pour éviter toute confusion, vos médicaments doivent être transportés dans leur contenant d'origine. Cette précaution vous permettra de franchir plus facilement les contrôles de sécurité, mais aussi d'informer plus rapidement le personnel médical des médicaments que vous prenez en cas d'urgence.

› Transport

Conservez vos médicaments avec vous lors du transport et ne placez jamais ceux-ci en soute. En effet, certains médicaments sont sensibles à la température, et il est aussi possible de vos bagages arrivent après vous à destination ou qu'ils soient tout simplement perdus.

› Prescription

N'oubliez pas d'apporter vos prescriptions avec vous. Il est possible que vous ayez besoin de renouveler un médicament au cours de votre voyage. Pensez également à faire traduire vos prescriptions dans la langue utilisée dans votre destination. Apportez les coordonnées de votre médecin, la liste de vos médicaments ainsi que toutes les informations concernant votre condition médicale.

› Horaire

Si vous devez suivre un horaire strict pour la prise de vos médicaments, il est possible que vous soyez affecté par le décalage horaire. Avant votre départ, discutez-en avec votre équipe de soins afin de planifier votre horaire en fonction de votre destination.

Les vaccins

La prévention des infections respiratoires grâce à la vaccination est très importante lorsque l'on souffre de maladie pulmonaire chronique comme la FPI. Plusieurs mois avant votre départ, discutez avec votre médecin des vaccins requis en fonction de votre destination et des conditions de votre séjour. Il est important de vous y prendre d'avance pour garantir que les vaccins qui vous sont administrés vous protègent adéquatement.

Les assurances

Avant de partir en voyage, il est très important de valider votre couverture auprès de votre compagnie d'assurance. Assurez-vous que vos assurances couvrent les frais relatifs :

- Aux visites chez le médecin ;
- Aux médicaments d'urgence ;
- Aux soins dentaires d'urgence ;
- Au transport d'urgence ;
- Aux avances de frais nécessaires ;
- Au rapatriement ;
- Aux frais d'accompagnement par une équipe médicale ;
- À l'annulation ou à l'interruption du voyage.

SAVIEZ-VOUS QUE

L'Association pulmonaire du Québec (APQ) offre des groupes d'entraide pour personnes atteintes de maladie pulmonaire ? L'un d'entre eux est entièrement dédié à la FPI. Nous proposons aussi une ligne téléphonique d'information sans frais disponible du lundi au vendredi. De plus, depuis juin 2021, une plateforme de jumelage est offerte afin de permettre les échanges entre deux personnes partageant la même réalité. Finalement, l'APQ offre un programme complet de réadaptation pulmonaire en présentiel ainsi qu'en virtuel. Il s'agit d'ailleurs du premier centre de ce genre à avoir vu le jour en milieu communautaire.

Ligne d'information
1-888-POUMON-9 poste 232
info@poumonquebec.ca
Groupes d'entraide
1-888-POUMON-9 poste 230
Plateforme de jumelage par les pairs Un à un
Unaun.ca

Association
pulmonaire
du Québec