LA FIBROSE PULMONAIRE IDIOPATHIQUE (FPI)

Patient(e) : _____ Médecin : _____

La FPI fait partie de la grande famille des maladies pulmonaires interstitielles (MPI) fibrosantes progressives qui regroupent plusieurs maladies respiratoires de mécanismes variés et qui sont classées en fonction de leur cause.

MALADIES PULMONAIRES INTERSTITIELLES (MPI) FIBROSANTES PROGRESSIVES

- **Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI)**
- Sarcoïdose
- MPI d'origine auto-immune
- MPI liée à une exposition
- Pneumopathie d'hypersensibilité (PH)
- Pneumopathie interstitielle idiopathique autre que la FPI

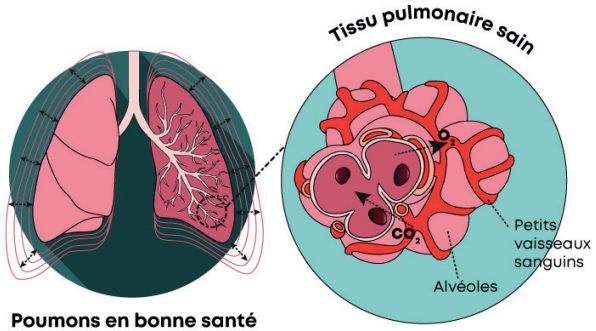
F = Fibrose
Cicatrisation anormale

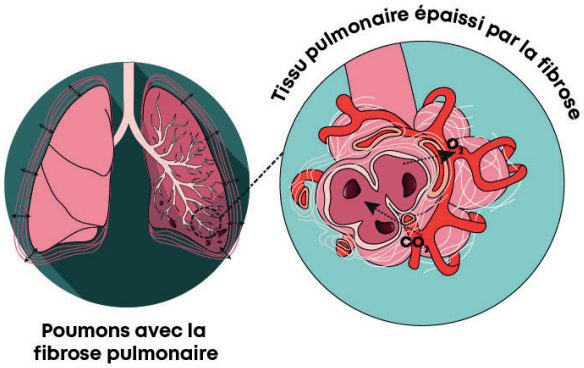
P = Pulmonaire
Affectant les poumons

I = Idiopathique
De cause inconnue

Cette affection cause une cicatrisation anormale et progressive du tissu pulmonaire, ce qui endommage de manière irréversible les bronchioles et les alvéoles et affecte leur fonctionnement.

CHANGEMENTS OBSERVÉS AU NIVEAU DES POUMONS EN PRÉSENCE D'UNE FPI :





CAUSES SUSPECTÉES DE LA FPI

On ne connaît pas les causes du développement de la FPI, mais lorsqu'on étudie la population qui en est atteinte, certains facteurs semblent être présents.

- Polluants environnementaux
- Reflux gastro-œsophagien
- Tabagisme
- Infections pulmonaires
- Facteurs génétiques

SIGNES ET SYMPTÔMES

La FPI est une maladie qui évolue et s'aggrave avec le temps. Les signes et symptômes varient d'une personne à l'autre et peuvent apparaître sur plusieurs mois, voire des années.

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

TRAITEMENTS

Deux médicaments, la pirfénidone (Esbriet®) et le nintedanib (OFEV®) ont démontré une efficacité thérapeutique dans le ralentissement de la progression de la FPI, la gestion des symptômes et la réduction du risque d'exacerbations aiguës.

Comme bien des médicaments, les anti-fibrosants sont susceptibles d'engendrer des effets secondaires. Discutez-en avec votre équipe de soin, elle saura vous conseiller pour vous aider à prévenir et soulager ces effets secondaires.

Votre pise en charge pourrait également comprendre des anti-inflammatoires, des opioïdes, de l'oxygène, la réadaptation pulmonaire, la greffe pulmonaire et la prise en charge des symptômes à l'aide des soins palliatifs.

EXACERBATIONS

Portez une attention particulière à tout changement soudain de vos symptômes. Il pourrait s'agir d'une exacerbation aiguë, c'est-à-dire une aggravation subite de la maladie.

La FPI peut être comparée à la braise d'un feu de camp. Lors d'une exacerbation, cette braise se transforme en flamme très intense et nous sommes soudainement en présence d'un feu de camp incontrôlable.

État de base

Exacerbation

Dans une telle situation, il est important de communiquer immédiatement avec votre équipe de soins pour obtenir une prise en charge.

SURVEILLANCE CONTINUE

Comprendre comment la FPI vous affecte vous aidera à mieux gérer vos symptômes et à intervenir lorsqu'un changement dans votre état se fait sentir.

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.