Les tests de la fonction respiratoire sont fréquemment utilisés pour mesurer l'évolution de l'atteinte pulmonaire.

Bien qu'elle ne soit pas effectuée d'emblée, la biopsie pulmonaire (un petit prélèvement de tissus pulmonaire) peut s'avérer nécessaire si un diagnostic n'a pu être établi à la suite d'une TMR-HR.

De plus, il est possible qu'on vous demande de passer un test de marche de 6 minutes (TM6). Ce test 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.

TRAITEMENTS

À la suite de plusieurs années de recherche, il a été démontré que des médicaments comme la pirfénidone et le nintedanib ralentissent la progression de la fibrose pulmonaire idiopathique. Toutefois, seul le nintedanib est indiqué pour le traitement de la MPI fibrosante progressive. Il contribue à ralentir la progression de la maladie, mais également à réduire les risques d'exacerbation aiguë.

Votre prise en charge médicale pourrait également comprendre :

- Des anti-inflammatoires ;
- Des opioïdes ;
- De l'oxygène ;
- Une réadaptation pulmonaire ;
- La gestion de vos symptômes au moyen de soins palliatifs ;
- Une greffe pulmonaire.

CONSEILS ET PRÉVENTION

Apporter des changements à vos habitudes de vie, qu'ils soient petits ou grands, peut vous permettre de mieux contrôler votre maladie et d'améliorer votre qualité de vie :

- Cessez de fumer ;
- Limitez votre exposition aux produits irritants ;
- Si vous souffrez de reflux gastro-œsophagiens, parlez-en avec votre personne-ressource ;
- Adoptez une alimentation saine ;
- Demeurez actif ;
- Faites-vous vacciner annuellement contre la grippe et, si possible, contre les infections à pneumocoque ;
- Lavez vos mains régulièrement ;
- Évitez tout contact avec des personnes présentant des symptômes s'apparentant à un rhume, une grippe ou une pneumonie.

SAVIEZ-VOUS QUE

L'Association pulmonaire du Québec (APQ) organise des groupes d'entraide pour les personnes atteintes de maladies pulmonaires? Un de ces groupes est destiné aux personnes atteintes de la FPI. L'APQ a aussi une ligne téléphonique sans frais que vous pouvez appeler pour obtenir des informations du lundi au vendredi.

De plus, une plateforme de jumelage dont l'objectif est de permettre à deux personnes vivant la même réalité d'échanger entre-elles a été mise sur pied en juin 2021.

Unaun.ca

FINALEMENT

L'APQ a développé un outil favorisant l'activité physique chez les personnes souffrant de maladies respiratoires.

Télécharger le **Guide d'enseignement et de réadaptation pulmonaire***

Désirez-vous en apprendre davantage sur la maladie pulmonaire interstitielle fibrosante progressive ?

Télécharger le Guide **Vivre avec la maladie pulmonaire interstitielle fibrosante progressive***

*Il est également possible de commander nos guides par téléphone.

L'ASSOCIATION PULMONAIRE DU QUÉBEC

L'Association pulmonaire du Québec, incorporée en 1938, est le seul organisme à but non lucratif qui promeut la santé respiratoire. Elle a pour mission de combattre les maladies pulmonaires grâce à l'éducation, à la prévention, à la réadaptation et à la recherche sur les maladies respiratoires. Elle offre aussi son soutien aux personnes affectées par ces maladies ainsi qu'à leurs proches. L'APQ lutte également contre les facteurs environnementaux qui peuvent présenter des risques pour la santé respiratoire.

En travaillant à l'amélioration de la santé respiratoire des Québécois et des conditions de vie des personnes souffrant d'une maladie respiratoire, et en encourageant ces dernières à prendre leur santé en main, l'APQ a une incidence directe sur la qualité de vie des jeunes et des moins jeunes. Les actions de l'APQ ont aussi des répercussions directes sur la santé publique.

Contactez-nous au
1-888-POUMON9 (1-888-768-6669)
ou à l'adresse
info@poumonquebec.ca
Visitez notre site Web au
poumonquebec.ca

Association pulmonaire du Québec

LA MALADIE PULMONAIRE INTERSTITIELLE (MPI) FIBROSANTE PROGRESSIVE

poumonquebec.ca

1888 POUMON9
1 888 768-6669

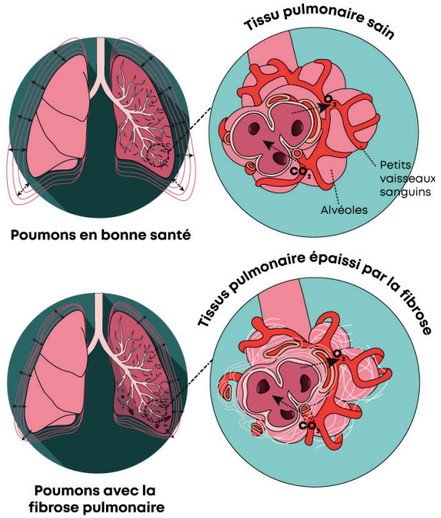
Association pulmonaire du Québec

LA MALADIE PULMONAIRE INTERSTITIELLE (MPI) FIBROSANTE PROGRESSIVE

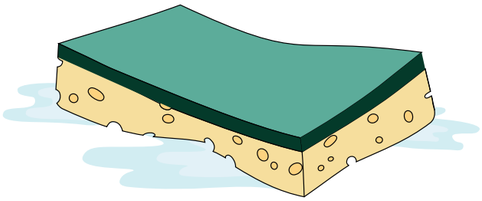
Le terme « maladie pulmonaire interstitielle », ou MPI, désigne un vaste groupe de maladies pulmonaires qui causent une cicatrisation anormale du tissu pulmonaire.

L'accumulation de tissu cicatriciel cause une rigidité du tissu pulmonaire et endommage de manière irréversible les bronchioles et les alvéoles. Pour un bon nombre de personnes atteintes de la MPI, la cicatrisation ou la fibrose peut continuer de s'aggraver (c'est-à-dire que la maladie progresse).

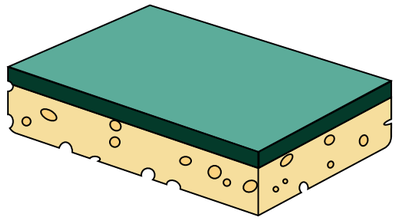
Ce terme regroupe plus de 200 maladies et on estime qu'un peu moins de 50 % des personnes qui en sont atteintes présentent une forme fibrosante progressive. Cela représente environ 25 000 Canadiens.



Les poumons peuvent être comparés à une éponge.



L'éponge mouillée correspond à un tissu pulmonaire en santé. Elle peut être compressée facilement et reprend rapidement sa forme initiale. On peut comparer les mouvements fluides de cette éponge à ceux de poumons en santé, c'est-à-dire que la respiration n'est pas contrainte.



L'éponge sèche, quant à elle, correspond à un tissu pulmonaire cicatrisé et rigide caractéristique de la FPI. Elle est très difficile à compresser et très peu flexible, comme les poumons d'une personne atteinte de la FPI. Dans de telles conditions, les poumons bougent difficilement en raison du tissu pulmonaire cicatrisé, ce qui rend la respiration plus difficile.

TYPES DE MALADIES PULMONAIRES INTERSTITIELLES FIBROSANTES PROGRESSIVES

> **Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI)**

> **Pneumopathies interstitielles idiopathiques autres que la FPI :**
- Pneumopathie interstitielle non-spécifique
- Fibroélastose pleuroparenchymateuse idiopathique

> **MPI d'origine auto-immune :**
- MPI associée à la sclérodermie systémique et à l'arthrite rhumatoïde, le lupus érytémateux disséminé

> **MPI liée à une exposition :**
- Amiantose
- Silicose
- Béryliose
- Irritants envionnementaux

(Gaz, vapeurs, polluants, moisissures)
- Risques professionnels

(Poussière de métal, poussière de bois, produits chimiques d'agriculture, produits chimiques de coiffure)

> **Sarcoïdose**

> **Pneumonite d'hypersensibilité (PH) :**
- MPI liée à l'exposition à des poussières animales ou végétales

SIGNES ET SYMPTÔMES

La MPI fibrosante progressive est une maladie chronique et progressive, ce qui signifie qu'elle peut s'aggraver avec le temps. L'expérience d'une personne atteinte de la MPI fibrosante progressive diffère et peut varier en fonction du diagnostic initial. Il est impossible de prédire la vitesse à laquelle la maladie progressera. L'état de certaines personnes restera stable ou se détériora lentement au fil des ans, alors que pour d'autres la maladie progressera rapidement à la suite du diagnostic.

Les symptômes associés à la MPI peuvent varier d'une personne à l'autre et peuvent apparaître sur plusieurs mois, voire des années :

- Difficulté à respirer (essoufflement) ;
- Toux sèche ;
- Fatigue ;
- Perte d'appétit ;
- Perte de poids.

Portez une attention particulière à tout changement soudain de vos symptômes. Vous pourriez être victime d'une exacerbation aiguë, c'est-à-dire une aggravation subite de la maladie.

La MPI peut être comparée à la braise d'un feu de camp. Lors d'une exacerbation, cette braise s'enflamme violemment et nous sommes soudainement en présence d'un feu de camp incontrôlable.

Dans une telle situation, il est important de communiquer immédiatement avec votre équipe de soignants pour qu'elle vous prenne en charge.

DIAGNOSTIC

Malheureusement, dans la majorité des cas, les personnes atteintes de la MPI sont diagnostiquées tardivement, c'est-à-dire après avoir consulté plusieurs médecins et reçu plusieurs mauvais diagnostics.

La tomodensitométrie à haute résolution (TDM-HR) est un outil fréquemment utilisé pour le diagnostic et le suivi de la MPI. Elle permet d'examiner la poitrine et d'obtenir une image en 3D de celle-ci. Le terme « nid d'abeille » est utilisé pour décrire l'aspect caractéristique des alvéoles (sacs d'air) endommagées par la MPI.