

Fibrose pulmonaire associée à la sclérodermie et autres maladies rhumatismales

Dre Sandra Chartrand

Question : Quels sont les médicaments qui peuvent causer de la fibrose pulmonaire? Il y a l'amiodarone (antiarythmique) et certains antinéoplasiques... Quels sont-ils?

Réponse :

- Plusieurs médicaments sont potentiellement impliqués dans l'apparition ou la détérioration de la fibrose pulmonaire. Cependant, cet effet secondaire n'est pas nécessairement attendu dans la majorité des cas et l'usage de la médication n'est pas nécessairement contre-indiqué même en présence de fibrose pulmonaire.
- Il n'est pas facile de faire un diagnostic de fibrose pulmonaire attribuable à un médicament car il n'y a pas de test diagnostique. C'est le contexte dans lequel la maladie est découverte par rapport à la prise de la médication et la revue de toutes les autres causes possibles qui nous permettent de le soupçonner.
- Les médicaments les plus communément associés avec des risques de fibrose pulmonaire sont l'amiodarone (pour les arythmies du cœur), la nitrofurantoïne (pour les infections) et la bléomycine (anticancer).

Question : Est-ce que la fibrose pulmonaire est héréditaire ?

Réponse :

- La majorité des cas de fibrose pulmonaire ne sont pas héréditaires.
- Par contre, il y a effectivement certaines familles chez qui la fibrose pulmonaire se développe plus fréquemment et chez qui certains gènes associés à la fibrose peuvent être retrouvés.

Question : Qu'est-ce qu'une connectivite?

Réponse : Une connectivite est une famille de maladies rhumatologiques qui :

- Sont auto-immunes (le système immunitaire de la personne s'attaque à elle-même)
- S'associent à l'apparition d'anticorps (dosables dans le sang)
- Peut atteindre l'ensemble des organes du corps, touche souvent les articulations (arthrite) mais pas toujours
- Peut causer de l'inflammation
- L'attaque des cellules des organes par le système immunitaire cause des dommages à ces organes
- Comprend les maladies suivantes: Lupus érythémateux disséminé, Sclérodermie systémique, Syndrome de Sjögren, Myosites/dermatomyosites inflammatoires, Connectivite mixte, Connectivites indifférenciées

Question : Doit-on être obligatoirement être référé par un professionnel de la santé pour un rendez-vous avec un ou une rhumatologue?

Réponse :

- Pour voir un médecin spécialiste au Québec, il faut être référé soit par un médecin de famille, soit par une infirmière praticienne spécialisée (IPS), soit par un autre spécialiste.
- Si votre fibrose pulmonaire laisse penser que la cause pourrait être rhumatologique, votre pneumologue vous référera en rhumatologie pour une meilleure évaluation.

Question : Est-ce que la maladie de Raynaud pourrait être à l'origine d'une fibrose pulmonaire?

Réponse :

- Le phénomène de Raynaud correspond au changement de couleur des doigts et/ou des orteils lorsque l'on s'expose au froid. Les doigts peuvent passer par la classique triade du blanc au bleu au rouge ou seulement par l'une ou deux de ces couleurs et est accompagné d'une sensation inconfortable souvent décrite comme un engourdissement ou une brûlure. Ce phénomène se produit habituellement pendant la saison hivernale.
- Dans la plupart des cas, le phénomène de Raynaud est souvent diagnostiqué chez les femmes dès leur jeune âge (début entre 15 et 35 ans) sans que cela ne soit plus inquiétant qu'un désagrément à gérer.
- Lorsqu'il débute chez des femmes après l'âge de 35 ans ou chez des hommes peu importe l'âge, il peut suggérer être en association avec une maladie rhumatologique, y compris celles qui peuvent causer de la fibrose pulmonaire.
- Le Raynaud ne cause pas la fibrose pulmonaire.



Question : Est-ce que l'évolution de la fibrose secondaire à une maladie rhumatologique dépendra de la gestion de la maladie principale ou bien elle évolue à son propre rythme?

Réponse :

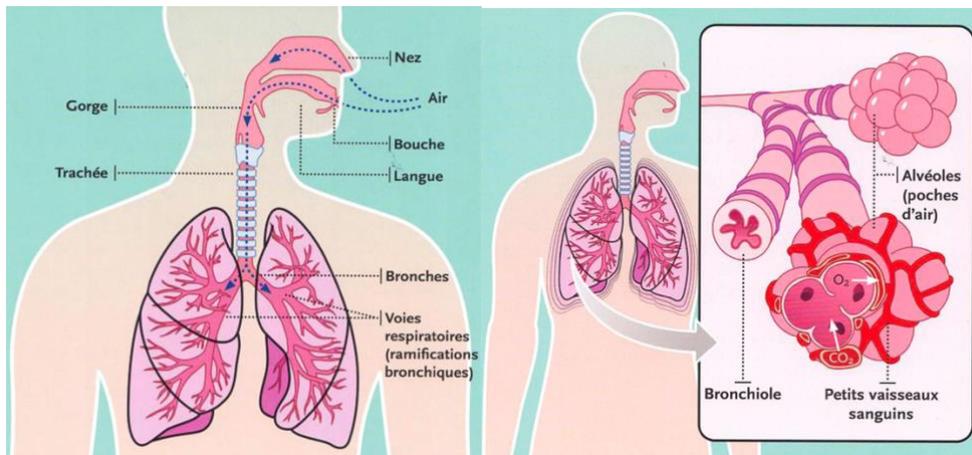
- Les deux sont possibles.
- Si la fibrose pulmonaire est causée par une maladie rhumatologique, il est possible que l'ensemble des manifestations de la maladie rhumatologique ne soient problématiques et que la fibrose pulmonaire évolue car l'ensemble de la maladie est active.

- Mais il arrive fréquemment que les différentes manifestations de la maladie rhumatologique ne soient pas toutes actives en même temps et que seule la fibrose pulmonaire ne continue d'évoluer bien que le reste soit calme ou stable sous traitement.

Question : Quel organe permet de respirer?

Réponse :

- Les poumons sont les organes permettant de respirer.
- L'air entre par le nez et la bouche, passe par la gorge, entre dans le tuyau appelé la trachée, puis dans les conduits appelés bronches pour se terminer dans les petits ballons qu'on appelle les alvéoles.
- La fibrose pulmonaire atteint les tissus autour des alvéoles, les déforme et les épaississent, empêchant les échanges d'oxygène avec l'air respiré.



Question : Quels sont les traitements non médicamenteux?

Réponse : À noter qu'aucun produit naturel n'a de bénéfice démontré en fibrose pulmonaire.

Participer activement au suivi

- Reconnaître et suivre ses symptômes de respiration
- S'assurer que ses poumons soient examinés régulièrement
- S'assurer que le dépistage de l'hypertension pulmonaire est fait également
- Faire les prises de sang et les examens nécessaires au suivi

Éviter les « agresseurs » pulmonaires

- Cesser de fumer (tabac/cannabis)
- Éviter les endroits enfumés, poussiéreux et pollués
- Traiter le reflux gastrique (brûlures d'estomac) et les sécrétions nasales chroniques

Éviter les infections pulmonaires

- Tenir sa vaccination à jour
- Se protéger dans les endroits publics
- Ne pas rencontrer volontairement les gens malades de notre entourage
- Consulter rapidement dans le cas de nouveaux symptômes respiratoires ou de symptômes respiratoires qui s'aggravent

Mode de vie sain

- Rester actif
- Alimentation équilibrée, garder un poids santé
- Vérifier les interactions possibles avant de prendre des suppléments
- Prendre sa médication régulièrement lorsque prescrite
- Porter l'oxygène lorsque prescrite

Question : J'ai un diagnostic de PR depuis 13 ans. Médication adéquate, pas de crise depuis 12 ans. Jamais la rhumatologue ne s'est occupée de mon poumon. Depuis 1 an j'ai une fibrose pulmonaire et de l'emphysème tout cela en même temps. La rhumatologue ne veut rien changer à ma médication. Est-ce normal?

Réponse :

- La présence d'une polyarthrite rhumatoïde (PR) n'explique pas nécessairement la présence d'une fibrose pulmonaire. Le fait d'avoir fumé, même si cela a été cessé depuis longtemps, peut être responsable de la fibrose pulmonaire. L'emphysème n'est pas causé par la PR mais plutôt par le tabagisme.
- Le rôle du rhumatologue dans la prise en charge de la maladie pulmonaire si on l'attribue à la PR est de garder la maladie inflammatoire calme et de s'assurer qu'aucun des médicaments traitant l'arthrite ne pourraient nuire aux poumons. Ainsi, cela pourrait expliquer pourquoi votre rhumatologue ne veut pas changer le traitement.
- Malgré un traitement optimal de l'inflammation, la fibrose pulmonaire peut se développer tranquillement et sans symptôme pendant plusieurs années avant d'être diagnostiquée et évoluée malgré l'absence d'activité de la PR.
- La décision de changer des traitements de l'arthrite ou d'ajouter des traitements médicamenteux pour la fibrose pulmonaire associée ou non à la PR dépend du type, de la cause, de l'évolution, de sévérité et si l'arthrite est active ou non. La décision de traiter la fibrose pulmonaire dépend de l'opinion du pneumologue, qui peut discuter avec le rhumatologue s'il croit que le traitement de la PR doit être changé.

Question : Qu'elle serait la bonne fréquence de suivi et scan lorsque que c'est juste une légère maladie?

Réponse : En général, le suivi initial pour la première année est plus fréquent avec surtout des tests de fonction respiratoire (TFRs) aux 3-6 mois selon le pneumologue afin de voir si la maladie évolue rapidement ou non.

- Par la suite, si la maladie ne semble pas progresser, on espace les TFRs aux 6-12 mois.
- Le suivi par scan thoracique régulier n'est généralement pas recommandé si le patient ne présente pas de détérioration dans sa respiration ou que les TFRs restent stables.
- Le scan thoracique sera fait si d'autres anomalies doivent être suivies (comme un petit nodule pulmonaire par exemple), si les symptômes de la fibrose semblent empirer ou si les TFRs semblent se détériorer.

Question : J'ai la sclérodémie et la fibrose pulmonaire. Je tousse de plus en plus, mais je n'ai pas vu mon pneumologue depuis longtemps. Dois-je appeler pour prendre rendez-vous?

Réponse :

- La toux étant l'un des symptômes de la fibrose pulmonaire, il serait important de reprendre RV avec le pneumologue pour une réévaluation plus tôt que le prochain RV qui était prévu.
- Il faut aussi se rappeler que la toux n'est pas nécessairement un signe que la fibrose pulmonaire se détériore. La bronchite chronique/emphysème (MPOC), l'asthme, les sécrétions nasales persistantes chroniques et le reflux gastro-œsophagien sont aussi des causes de toux.

Question : Avec un Sjögren, une sclérodémie et une atteinte pulmonaire, la présence de plusieurs nodules doit-elle être prise en charge ?

Réponse :

- Les nodules pulmonaires peuvent être associés aux maladies rhumatologiques auto-immunes mais peuvent aussi être d'autres causes.
- Lorsque découverts, si on ne juge pas pertinent immédiatement de les biopsier (d'aller en chercher un morceau pour tenter d'en découvrir la cause, ce que l'on ne fait pas systématiquement car cela présente des potentiels risques), on répète habituellement des scans du thorax à quelques mois ou 1 an d'intervalle (tout dépendant de leur aspect, taille, nombre, si vus sur d'autres examens avant, etc.) afin de voir s'ils changent dans le temps et si une biopsie doit alors être recommandée.
- On n'enlève pas tous les nodules car certains ne présentent aucun danger et n'empêchent pas les poumons de bien fonctionner.

Question : Est-ce que le syndrome de Raynaud est un indicateur de maladies rhumatismales?

Réponse :

- Lorsqu'il débute chez des femmes après l'âge de 35 ans ou chez des hommes peu importe l'âge, il peut suggérer être en association avec une maladie rhumatologique, y compris celles qui peuvent causer de la fibrose pulmonaire.

- Dans ces situations, une évaluation avec un rhumatologue afin de rechercher une potentielle maladie rhumatologique est indiquée.

(Voir aussi réponse #5 - Est-ce que la maladie de Raynaud pourrait être à l'origine d'une fibrose pulmonaire?)

L'activité physique et les exercices avec la FPI

Dr Claude Poirier & M. Christophe Tousignant

Question: Est-ce que le concentrateur portatif est utile parfois ?

Réponse : Oui, absolument. Un concentrateur d'oxygène portable peut être extrêmement utile pour les personnes atteintes de FPI. Il offre une plus grande liberté et mobilité, permettant de maintenir une activité physique et sociale malgré les besoins en oxygène. Il est particulièrement utile lors des déplacements, des voyages ou pour les activités quotidiennes.

Question : La valeur de gaz artériel est-elle la même valeur que la saturation sur le doigt ?

Réponse : Non, ce ne sont pas les mêmes valeurs. La saturation en oxygène mesurée au doigt (SpO₂) est une estimation de la quantité d'oxygène dans le sang. Les gaz artériels (PaO₂) mesurent directement la pression partielle de l'oxygène dans le sang artériel, donnant une évaluation plus précise de l'oxygénation. Les gaz artériels sont généralement plus fiables.

Question : Quand on souffre d'une fibrose pulmonaire et/ou d'emphysème, le pneumologue devrait-il donner une prescription pour réadaptation pulmonaire ?

Réponse : Oui, la réadaptation pulmonaire est fortement recommandée pour les personnes atteintes de FPI et d'emphysème. Elle comprend des exercices physiques adaptés, des techniques de respiration, une éducation sur la gestion de la maladie et un soutien psychologique. La réadaptation pulmonaire peut améliorer la qualité de vie, réduire l'essoufflement et augmenter la capacité à l'effort.

Question : La réévaluation après 3 mois, est-ce fait encore par un gaz artériel ?

Réponse : La réévaluation après 3 mois peut inclure des gaz artériels, mais elle peut comprendre d'autres tests comme :

- * Tests de la fonction pulmonaire (EFR) : Pour évaluer la capacité pulmonaire et la fonction respiratoire.
- * Test de marche de 6 minutes : Pour mesurer la tolérance à l'effort.
- * Imagerie (scanner thoracique) : Pour surveiller la progression de la maladie (en général une fois par année).
- * Saturation en oxygène (SpO₂) : Pour évaluer l'oxygénation au repos et à la marche.
- * Questionnaires de qualité de vie : Pour évaluer l'impact de la maladie sur la vie quotidienne.

Les gaz artériels peuvent être utilisés si le médecin le juge nécessaire, mais ils ne sont pas systématiques à chaque réévaluation.

Question : C'est quoi l'oxygène à l'effort ? Avec une bonbonne ?

Réponse : L'oxygène à l'effort est l'administration d'oxygène supplémentaire pendant l'activité physique pour compenser la diminution de l'oxygénation chez les personnes atteintes de FPI. Il peut être administré via :

- * Concentrateur d'oxygène portable : Plus pratique pour les déplacements.
- * Bombonne d'oxygène portable : Peut être utilisée, mais moins pratique pour les activités prolongées.
- * Concentrateur d'oxygène fixe : Utilisé à domicile, mais nécessite une source d'électricité.

L'objectif est de maintenir une saturation en oxygène suffisante pendant l'effort.

Question : Après la réadaptation pulmonaire en groupe, où peut-on trouver des groupes pour le maintien de notre réadaptation afin de maintenir notre motivation ?

Réponse : Il y a des groupes de maintien offerts ici au Centre Inspir'er de l'Association pulmonaire du Québec. Il existe deux formats disponibles : en présentiel dans notre centre de réadaptation et en virtuel en visioconférence. Vous pouvez demander une référence des professionnel.les de la santé qui ont fait la réadaptation pulmonaire avec vous ou ceux et celles qui vous suivent au quotidien pour intégrer notre programme de maintien.

Sinon, vous pouvez vous informer auprès de votre CLSC afin de voir si certains programmes de maintien sont offerts. Certains endroits offrent des programmes d'exercices pour les maladies chroniques. Malheureusement, à ma connaissance, il y peu de programme de maintien en continu qui sont offerts spécifiquement pour les maladies pulmonaires au Québec.

Question : Quel appareil au gym serait mieux pour une fibrose ?

Réponse : Il est difficile de proposer des exercices spécifiques sans avoir une évaluation de votre capacité physique et une connaissance de vos antécédant médicaux.

Généralement, les appareils de renforcement cardiovasculaire comme le tapis roulant ou le vélo stationnaire sont très bons pour améliorer votre endurance cardiovasculaire. Il y a également possibilité d'avoir ce genre d'appareils à la maison ainsi que d'autres comme les ergocycles ou pédaliers.

Plusieurs appareils et équipements peuvent être utilisés pour faire du renforcement musculaire. Tout fonctionne, il faut simplement savoir comme les utiliser.

Comme toujours, vous devriez consulter un.e professionnel.le de la santé qualifié.e pour savoir si ces exercices physiques sont adéquats pour vous avant de commencer un programme.

Question : Que recommandez-vous dans les cas de fibrose avancée, pour les patients avec une dyspnée au moindre effort rendant les AVD/AVQ difficiles? Ma question fait référence à l'activité physique.

Réponse : L'important est de commencer avec de l'activité physique adaptée à votre condition physique et médicale actuelle. Des exercices de renforcement cardiovasculaires et musculaires sont possibles même avec une maladie avancée. Ces exercices peuvent être faits sur place assis ou debout avec peu ou pas d'équipement.

Comme toujours, vous devriez consulter un.e professionnel.le de la santé qualifié.e pour savoir si ces exercices physiques sont adéquats pour vous avant de commencer un programme.

Quoi de neuf en recherche en fibrose pulmonaire ?

Dre Émilie Millaire

Question : Selon l'expérience que j'ai eue avec mon conjoint, le pneumologue a attendu tard à donner un anti-fibronique. A quel moment de la maladie est-il prescrit ?

Réponse : En fibrose pulmonaire idiopathique, il y a avantage à débiter un anti-fibrotique précocement, voire dès le diagnostic. Toutefois, votre pneumologue pourra discuter avec vous des considérations propres à chaque situation médicale, des avantages et inconvénients et du meilleur moment pour initier la médication.

Question : J'ai une FPI diagnostiquée depuis 3 ans: c'est stable. Je fais aussi de l'apnée du sommeil traitée avec un CPAP, depuis 2 1/2 ans. Est-il vrai que le traitement de l'apnée du sommeil améliore le pronostic de la FPI. ?

Réponse : L'apnée du sommeil est une comorbidité assez fréquente chez les patients souffrant de FPI. Les bénéfices du traitement de l'apnée du sommeil sont très nombreux, comprenant entre autres la qualité du sommeil et de l'énergie durant la journée. Selon la situation propre à chacun, des bénéfices de protection cardiovasculaire peuvent être aussi escomptés. De plus, selon la sévérité de l'apnée du sommeil et de l'hypoxémie nocturne (du manque d'oxygène la nuit qui peut y être associée), effectivement, on peut même escompter un avantage sur la santé respiratoire globale à long terme, mais ceci dépend beaucoup de la situation particulière de chaque individu. Votre pneumologue pourra répondre de façon plus précise, selon votre situation particulièrement.

Question : Doit-on passer par notre pneumologue si nous aimerions participer à une étude qui nous intéresse?

Réponse : Pas obligatoirement, bien qu'il soit toujours préférable de discuter de ceci avec les professionnels de la santé qui vous connaissent et connaissent votre évolution particulière.

Question : Dans quels pays ont lieu les recherches que vous avez présentées?

Réponse : Les études présentées sont actuellement en cours de recrutement (sauf CORAL, dont le recrutement vient de terminer) de façon internationale, comprenant plusieurs pays, dont le Canada. Toutes les études présentées sont en cours au Canada et sont actives dans des sites dans la province de Québec.

Question : Les nouveaux médicaments pour contrer la fibrose devront-ils être prescrits en ajout au traitement de base (Mycophénolate) ?

Réponse : Oui, de façon générale, les nouveaux médicaments à l'étude sont étudiés soit en ajout au « standard de traitement », qui peut être un anti-fibrotique et/ou un immunosuppresseur selon la situation, ou encore seuls si le « standard de traitement » a été inefficace, non toléré ou non accessible.